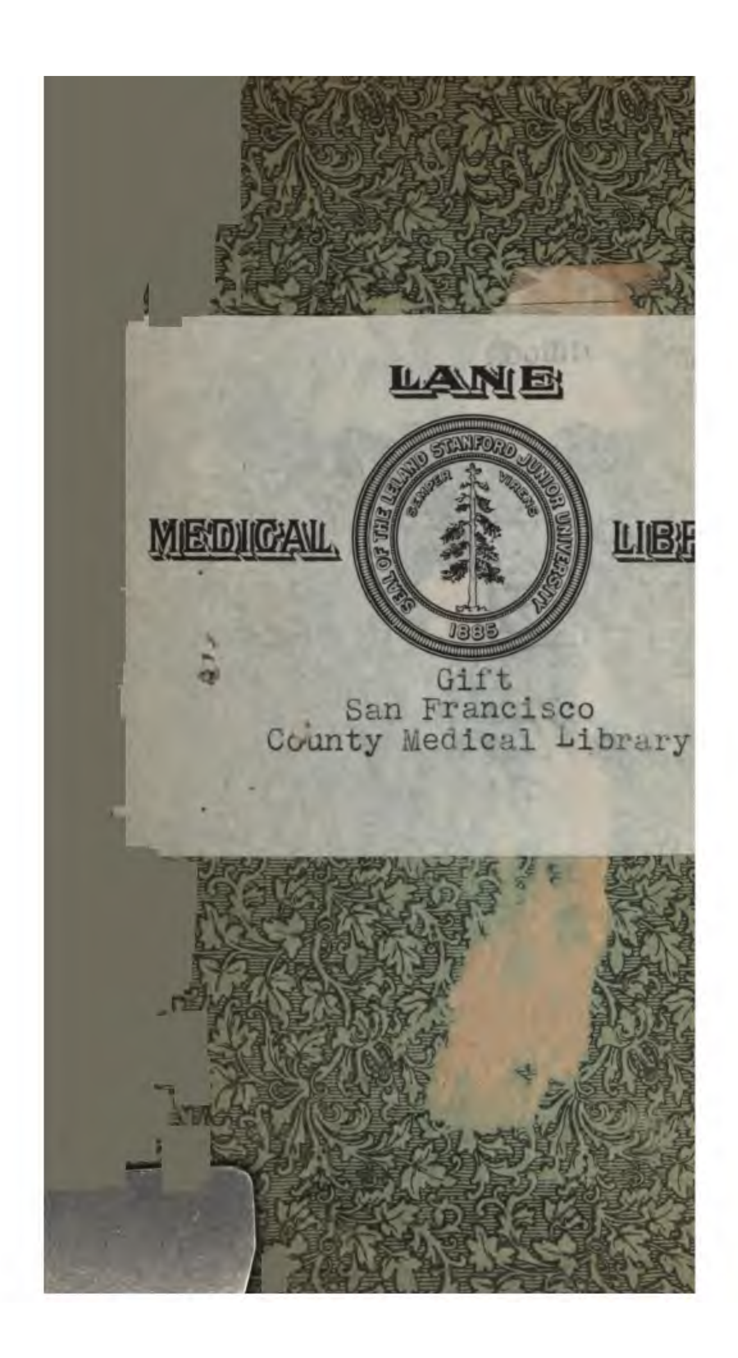
G. DIEULAFOY

MANUEL

OLOGIE INTERNE




LANE
MEDICAL
SEAL OF THE LELAND STANFORD JUNIOR UNIVERSITY
SEMPER VIRENS
1885
LIBR



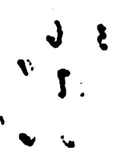
355 Grove

Driscoll

MANUEL

DE

PATHOLOGIE INTERNE



34797. — Imprimerie Lahure, rue de Fleurus, 9, à Paris.

MANUEL

DE

PATHOLOGIE INTERNE

PAR

G. DIEULAFOY

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
MÉDECIN DE L'HÔTEL-DIEU
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

DIXIÈME ÉDITION

REVUE ET AUGMENTÉE

TOME DEUXIÈME

Avec figures dans le texte.

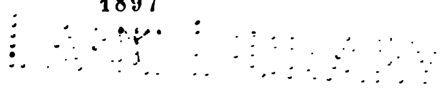
PARIS

MASSON ET Cie, ÉDITEURS

LIBRAIRES DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN

1897



MANUEL

DE

PATHOLOGIE INTERNE

TROISIÈME CLASSE

MALADIES DE L'APPAREIL URINAIRE

CHAPITRE I

MALADIES DES REINS

§ 1. APERÇU GÉNÉRAL DE L'ANATOMIE ET DE LA PHYSIOLOGIE DES REINS.

Anatomie. — Les reins, organes pairs et à peu près symétriques, sont situés sur les parties latérales du rachis, au niveau des deux premières vertèbres lombaires. Ils ont en moyenne une longueur de 12 centimètres, une largeur de 7 centimètres et une épaisseur de 3 centimètres. Leur poids est environ de 140 grammes. Les reins possèdent une enveloppe fibro-élastique, mince et transparente, qu'on parvient à détacher à l'état normal, mais qui est souvent adhérente à l'état pathologique. Ils sont entourés d'une couche cellulo-graisseuse dans laquelle prennent naissance des abcès périnéphrétiques.

Quand on pratique une coupe longitudinale du rein, de façon à diviser l'organe en deux moitiés, en allant du bord convexe vers le hile, la surface de section présente des parties d'aspect différent. Sur la substance centrale (substance médullaire), on aperçoit dix, douze, quinze faisceaux striés : ce sont les *pyramides de Malpighi*, dont les sommets convergent vers le hile. La substance corticale, plus rougeâtre, granuleuse, n'a pas plus d'un centimètre d'épaisseur ; elle n'est pas seulement périphérique, comme son nom semblerait l'indiquer, elle est également centrale, car elle plonge entre les pyramides de Malpighi et constitue, sous le nom de *colonnes de Bertin*, des prolongements qui font saillie dans le hile.

Il y a donc, dans la région du hile, deux ordres de saillies alternantes; les unes, rouges et conoïdes, sont formées par le sommet des pyramides de Malpighi : on les nomme *papilles* du rein; les autres, jaunâtres et arrondies, sont formées par le prolongement des colonnes de Bertin; elles n'existent que sur les parties centrales du hile et disparaissent vers ses parties latérales, parce que les colonnes de Bertin y descendent moins bas.

Ces notions étant posées, étudions la structure du rein.

Chaque papille rénale est percée de dix à trente orifices. Chacun de ces orifices, visible à la loupe, est l'ouverture d'un canal excréteur de l'urine, et chacun de ces canaux, fort court, du reste, est l'aboutissant de canaux moins volumineux, légèrement divergents, qu'on nomme *tubes de Bellini* et dont la réunion contribue former les *pyramides de Malpighi*. Les tubes de Bellini, o canaux collecteurs de l'urine, remontent en se divisar jusqu'à la substance corticale du rein et se prolonger dans cette substance sous forme de tubes droits, nomm *rayons médullaires*, qui sont eux-mêmes l'aboutiss des *canalicules urinifères*.

Le canalicule urinifère a un trajet fort compliqu naît au niveau du *glomérule de Malpighi*, en pleine

stance corticale. Le glomérule de Malpighi est un petit appareil vasculaire, de forme sphérique, formé par la réunion d'artérioles pelotonnées, et entouré d'une membrane ou capsule de Bowmann.

Ce petit système glomérulaire est comme appendu aux artères interlobulaires. L'artériole glomérulaire afférente traverse la capsule de Bowmann, et se divise en branches ayant la forme d'anses; ces branches, par leur réunion, constituent l'artériole efférente, qui sort de la capsule en s'accolant au vaisseau afférent et donne naissance à un lacis de capillaires qui enveloppe les glomérules, les *tubuli contorti* et les rayons médullaires. Tandis que l'artériole afférente est munie jusqu'à son entrée dans la capsule d'une couche de fibres musculaires annulaires, l'artériole efférente, plus grêle, n'a de fibres musculaires qu'au voisinage de la capsule; elle les perd bientôt pour se résoudre en capillaires. Cette disposition lui forme comme un sphincter qui sert probablement à régler la pression sanguine à l'intérieur du glomérule. La structure des capillaires du glomérule se résume en une paroi amorphe tapissée intérieurement d'un endothélium disposé sous forme de membrane protoplasmique présentant de place en place des noyaux (Hortolès). Le bouquet vasculaire n'est pas à nu dans la capsule de Bowmann, il a un revêtement que certains auteurs considèrent comme un épithélium aplati et qui paraît être plutôt une membrane de nature conjonctive émanée de l'enveloppe conjonctive qui accompagne l'artériole afférente à son entrée dans la capsule de Bowmann (Cornil, Renaut, Hortolès). Cette pellicule protoplasmique s'interpose entre les anses du bouquet vasculaire.

La capsule de Bowmann qui entoure ce petit appareil vasculaire peut être considérée comme l'origine du canalicule urinifère; elle se continue avec le canalicule par un point rétréci nommé *col* de la capsule, et elle est formée d'une membrane anhiste munie d'un épithélium aplati.

Aussitôt après sa naissance, le canalicule devient large, sinueux, contourné, d'où le nom de *tubuli contorti* donné à cette partie des canalicules urinifères. Les tubuli contorti sont situés dans la couche corticale du rein et jouent un rôle considérable dans le phénomène de la sécrétion urinaire. Après quelques sinuosités, la partie contournée du canalicule urinifère se rétrécit et plonge dans la substance centrale du rein, à des profondeurs variables suivant chaque canalicule; c'est la *branche descendante* de Henle; puis le canalicule se recourbe (anse de Henle), augmente de volume et remonte parallèlement à sa branche descendante (*branche ascendante* de Henle); il arrive ainsi jusqu'au voisinage de la surface du rein, où, sous le nom de *pièce intermédiaire* et de *canal d'union* qui siège dans les parties les plus superficielles de la couche corticale du rein, il s'abouche dans le prolongement d'un rayon médullaire, qui n'est lui-même, avonsnous dit, que la continuation d'un tube collecteur de Bellini.

La structure du canalicule urinaire varie sensiblement dans chacune de ses parties. Les tubes contournés ont une membrane propre anhiste (ἀ privatif, ἱστος, texture), et un épithélium bien étudié par Heidenhain; les cellules épithéliales sont si volumineuses qu'elles ne laissent au centre du tube qu'une faible lumière; leur aspect est trouble et granuleux, et une partie de leur protoplasma est transformée en fins bâtonnets perpendiculaires à l'axe du tube, ce qui donne à la coupe un aspect strié; ces bâtonnets occupent dans la cellule la partie qui avoisine la membrane fondamentale, tandis que le protoplasma et le noyau sont du côté de la lumière du tube. L'épithélium de la branche descendante de Henle est pavimenteux et analogue à celui des vaisseaux sanguins; l'épithélium de la branche montante de Henle reprend les caractères de l'épithélium des tubes contournés; l'épithélium des pièces intermédiaires et des premiers tubes collecteurs se rapproche de l'épithélium cylindrique.

Pour bien comprendre les rapports des canalicules urinifères avec les différents éléments qui entrent dans la structure du rein, il est utile de les étudier sur des coupes *transversales* faites à diverses hauteurs.

A. Sur une coupe faite à la région des papilles (région papillaire), on trouve les gros tubes excréteurs qui se divisent dans cette région, et quelques anses des tubes de Henle qui sont descendus jusque-là.

B. Sur une coupe faite un peu plus haut, dans la partie de la pyramide de Malpighi dite zone limitante, on rencontre trois variétés de tubes : les tubes collecteurs de Bellini, les branches grêles ou descendantes de Henle et les branches larges ou ascendantes de Henle. Les vaisseaux droits sillonnent cette zone pour se rendre à la substance corticale.

C. Des coupes transversales de la substance corticale, en allant de la surface du rein vers le centre, montrent les détails suivants : 1° sur une couche tout à fait superficielle on trouve la capsule du rein creusée de cavités qui sont des espaces lymphatiques ; 2° sur une coupe faite un peu au-dessous, on voit des canaux sinueux qui représentent les pièces intermédiaires et les canaux d'union, c'est-à-dire l'aboutissant des canalicules urinifères dans les prolongements médullaires ; on trouve également des tubuli contorti ; 3° sur une coupe plus profonde, on voit dans son ensemble le *lobule rénal*, qui est formé des éléments suivants : Au centre est la pyramide de Ferrein, pyramide composée du prolongement cortical des tubes de Bellini (rayon médullaire) et de branches montantes de Henle ; autour de la pyramide de Ferrein est le *labyrinthe*, et par labyrinthe il faut entendre l'espace compris entre deux pyramides de Ferrein, avec tout ce que contient cet espace, tubuli contorti et artères interlobulaires avec leurs glomérules de Malpighi.

La topographie du lobule rénal est fort importante à connaître, car c'est dans cette région que se passent la plupart des phénomènes anatomo-pathologiques des néphrites chroniques.

Tous les éléments qui entrent dans la structure du rein, les glomérules, les tubes urinifères et tubes collecteurs sont plongés dans un tissu conjonctif inégalement distribué. « La communication de ce tissu conjonctif avec les vaisseaux lymphatiques du rein montre qu'il est, comme partout ailleurs, constitué par des espaces lymphatiques limités par des cellules plates et en connexion avec les vaisseaux lymphatiques[1]. »

Physiologie. — On sait aujourd'hui que le rôle du rein est d'excréter et non point de sécréter ses produits; il ne fabrique pas les éléments de l'urine, il les trouve tout formés dans le sang, seulement il les *choisit*, il retient les uns et laisse passer les autres. Une exception doit être faite cependant pour l'acide hippurique, qui existe dans l'urine des animaux herbivores et qui paraît fabriqué par le rein (Koch).

A l'état normal, l'*urine* a une couleur citrine, une réaction acide et une odeur particulière; sa densité est de 1018 à 1020, et la quantité rendue par un adulte, en vingt-quatre heures, varie de 1200 à 1500 grammes.

L'urine est constituée par les éléments suivants (Yvon) :

COMPOSITION DE L'URINE.	RENDEMENT PAR LITRE.	RENDEMENT PAR 24 HEURES.
Éléments organiques	26 à 27 gram.	35 à 36 gram.
Éléments minéraux	3,3 à 10	12 à 14
Total des matières dissoutes	34 à 37	43 à 52
Urée — Hommes	18 à 24	25 à 38
Urée — Femmes	10 à 20	20 à 32
Acide urique	0,30 à 0,40	0,50 à 0,70
Acide phosphorique	1,66	2,50
Acide sulfurique	2,00	3,00
Chlorure de sodium	6,6 à 8	10 à 12
Chaux	0,28 à 0,30	0,35 à 0,45

[1] Cornil et Ranvier. *Man. d'histologie*, p. 101.

L'urée, qui représente le dernier terme de l'oxydation des albuminoïdes, se fabrique dans l'intimité des tissus, et surtout dans le foie. Nous verrons le rôle qu'on avait attribué à l'urée dans la théorie de l'*urémie*.

Je ne passerai pas en revue les nombreuses théories qu'on a émises sur la sécrétion de l'urine. Il n'est pas certain que le glomérule de Malpighi n'ait qu'un rôle mécanique, ainsi que l'avait établi Ludwig; l'épithélium glomérulaire paraît jouer un certain rôle dans les actes physiologiques et pathologiques du glomérule (Heidenhain). C'est par le glomérule que transsude la partie aqueuse de l'urine avec les sels du plasma (Bowmann). C'est par le glomérule que s'éliminent le sucre des diabétiques et en partie l'albumine des albuminuriques. Les *tubuli contorti* et la branche montante de Henle, munis d'un épithélium spécial (Heidenhain), représentent la partie vraiment glandulaire du rein et ont pour mission de fabriquer l'urine, en choisissant et en excrétant ses principaux produits.

§ 2. CONGESTION DES REINS. — REIN CARDIAQUE.

La *congestion* du rein est active ou passive. La congestion active, ou fluxion, est associée aux phlegmasies et aux néoplasies du rein et sera par conséquent décrite avec ces divers états morbides. La congestion passive, ou *stase*, est celle dont il sera question dans ce chapitre.

Toutes les fois que la tension sanguine augmente dans le département des veines émulgentes ou dans la veine cave au-dessus de l'embouchure de ces veines, les reins se congestionnent. Les tumeurs de l'abdomen, les anévrysmes de l'aorte abdominale, la grossesse, peuvent créer un obstacle mécanique au cours du sang dans les veines rénales; les affections pleuro-pulmonaires (pleu-

résie, emphysème, phthisie) peuvent également, par différents mécanismes, apporter un obstacle à l'afflux du sang des veines caves au cœur droit, et devenir une cause indirecte de congestion rénale, mais aucune de ces causes ne possède l'efficacité morbide des *maladies du cœur*. Sous l'influence des lésions cardiaques mal compensées (lésions des orifices du cœur, dégénérescence du myocarde), et à la suite des attaques d'asystolie, les reins participent à la congestion chronique qui atteint tous les viscères, et il en résulte une altération nommée *rein cardiaque* (Jaccoud), qui est l'analogue du foie cardiaque[1].

A *l'autopsie*, on trouve les reins congestionnés et volumineux; leur capsule se détache facilement; la surface de l'organe est rouge et parsemée d'étoiles de Verheyen tuméfiées; les capillaires et les veines sont gorgés de sang. A la coupe, les deux substances sont d'un rouge foncé, surtout la substance médullaire. On constate parfois de petites hémorrhagies glomérulaires et intratubulaires. Le tissu du rein est induré, et à l'examen histologique on voit que le tissu conjonctif intertubulaire de la pyramide de Malpighi est transformé par place en tissu embryonnaire, en tissu muqueux et même en tissu fibreux; c'est du tissu scléreux à l'état d'ébauche. Des granulations graisseuses existent dans l'épithélium des *tubuli contorti*, mais les cellules ne meurent pas. En somme, cet état congestif du rein entraîne un léger degré de cirrhose, mais les vaisseaux ne sont presque pas atteints d'endartérite, l'épithélium strié des tubes contournés conserve à peu près son intégrité, par conséquent le rein cardiaque ne se transforme pas en néphrite chronique, *il n'est pas* l'une des origines de la maladie de Bright.

Le *rein cardiaque* se traduit pendant la vie par une modification notable des urines. La sécrétion urinaire devient

1. Jaccoud. *Clinique de la Charité*, p. 617.

plus rare, l'urine est dense et foncée. On y trouve en abondance des urates, de l'urée, de l'acide urique; l'albumine, quand elle existe, est en petite quantité : on découvre au microscope des globules blancs et rouges, des cellules épithéliales, et parfois des cylindres de différente nature.

L'insuffisance de la dépuration urinaire qui résulte des lésions que je viens de décrire entre pour une part dans la production des symptômes asystoliques, mais elle n'aboutit que bien rarement à de vrais accidents urémiques. Sous l'influence du traitement que j'ai exposé au chapitre concernant les maladies mitrales, le rein cardiaque reprend ses fonctions, c'est même par le rein que l'asystolie est en grande partie conjurée.

§ 3. NÉPHRITES AIGUËS. — NÉPHRITE ALBUMINEUSE AIGUË.

Discussion. — L'histoire des *néphrites aiguës* est encore entourée d'obscurité; la nature des lésions, l'étiologie de la maladie, ses modes de terminaison, ont été le sujet d'opinions si contradictoires, qu'il n'est pas possible actuellement de proposer une classification des inflammations aiguës du rein.

Il n'y a pas longtemps, on divisait les néphrites aiguës en néphrite *catarrhale* et néphrite *parenchymateuse*; la néphrite catarrhale avait pour attributs d'être légère et passagère, de limiter son processus à l'épithélium des canaux *excréteurs* et de rendre à l'organe sa complète intégrité, tandis que la néphrite parenchymateuse, plus grave, plus persistante, était localisée à l'épithélium des canaux *sécréteurs* (*tubuli contorti*). Pour accentuer cette distinction, on avait imaginé une comparaison qui assimilait la néphrite catarrhale des tubes excréteurs à la bronchite vulgaire et la néphrite parenchymateuse des tubes sécréteurs à la pneumonie lobulaire, à la bronchite

capillaire (Lécorché). Mais cette distinction ne répond nullement aux lésions vraies des néphrites aiguës, dans lesquelles le rein tout entier participe plus ou moins au processus morbide. Une autre division consistait à séparer les néphrites aiguës, en néphrite épithéliale et en néphrite interstitielle, l'une envahissant les épithéliums du rein, l'autre le tissu conjonctif; mais cette division, si simple en apparence, alternativement admise et rejetée, n'a pas sa raison d'être et ne peut servir de base à une description.

Pendant longtemps on avait regardé le processus aigu des néphrites comme exclusivement dévolu aux épithéliums du rein, tandis que le tissu interstitiel de l'organe ne semblait se prêter qu'à un processus chronique (Bartels). Mais bientôt on crut s'apercevoir qu'on avait eu tort de rejeter la néphrite interstitielle du cadre des néphrites aiguës; on alla même jusqu'à contester la nature inflammatoire des néphrites épithéliales (Klebs); on prétendit que le processus des néphrites aiguës épithéliales n'est pas un processus irritatif, mais seulement un processus dégénératif, et le rôle vraiment actif du processus inflammatoire fut dévolu au tissu interstitiel. C'est alors que les néphrites de la variole (Traube), de la scarlatine (Klebs), de la diphthérie, du choléra (Kelsch), de la fièvre typhoïde, furent considérées comme des néphrites aiguës interstitielles, et l'on put croire un moment que la néphrite interstitielle aiguë allait résumer l'histoire presque entière des néphrites aiguës.

Mais de nouveaux travaux, aidés de l'expérimentation et favorisés par des modes de préparation perfectionnés (Cornil), ont permis de rétablir les faits dans une plus juste mesure; on a fait la part des lésions interstitielles, on a vu que ce qui avait été décrit comme lésion interstitielle se réduit, en partie, à la diapédèse des globules blancs, et, en somme, la prépondérance du processus morbide est restée au parenchyme. Les lésions des néphrites aiguës sont des lésions parenchymateuses, qui

atteignent les différentes parties de la glande, tube excréteur, tube sécréteur et glomérule, lésions auxquelles s'associent, suivant le cas, des altérations interstitielles et vasculaires plus ou moins prononcées.

Les formes anatomiques des néphrites aiguës sont-elles variables suivant les causes qui les engendrent, et la néphrite de la scarlatine, par exemple, a-t-elle un type distinct de la néphrite qui survient dans le cours de la fièvre typhoïde, ou de la néphrite qui éclate après un refroidissement ? Nullement. Les néphrites aiguës n'ont pas de type anatomique distinct qui permette de les différencier. Que la néphrite soit primitive (*a frigore*), qu'elle soit de nature expérimentale (injections de cantharides) (Cornil), qu'elle apparaisse dans le cours de la scarlatine, de la variole, de la diphthérie, de la pneumonie, on peut dire que les altérations aiguës du rein ne revêtent, dans aucun cas, de type vraiment distinct; ces altérations peuvent être plus ou moins *étendues*, plus ou moins *intenses*, plus ou moins *passagères*, plus ou moins *durables*, plus ou moins *dégénératives*, elles peuvent aboutir plus ou moins vite à la nécrose des épithéliums, elles peuvent être prédominantes sur telle ou telle partie de l'organe, mais, en somme, elles n'ont aucun caractère propre, et la topographie des lésions, pas plus que leur étiologie, ne permettent d'établir une division des néphrites aiguës en espèces distinctes.

Voilà pourquoi je réunis dans un même chapitre toutes les néphrites aiguës, autrefois décrites par les auteurs sous le nom de *néphrite catarrhale*, *néphrite aiguë albumineuse*, *néphrite aiguë parenchymateuse*, *néphrite épithéliale*[1].

Malgré cette simplification apparente, la description anatomique des néphrites aiguës reste entourée de difficultés, parce que, *suivant la cause*, *suivant la durée* et

1. Lancereaux. *Diction. des sc. médic.*, article REIN, 3ᵉ série, t. III, p. 233.

suivant l'intensité du processus inflammatoire, les lésions offrent des différences notables. En effet, tantôt les altérations sont superficielles et transitoires, tantôt elles sont profondes et durables.

Il y a des néphrites aiguës légères, dans lesquelles la lésion est plus hypérémique que phlegmasique, et l'on serait tenté de remplacer le mot néphrite par les dénominations d'œdème congestif[1], d'hypérémie phlegmasique, de néphrite congestive. Il y a des néphrites aiguës intenses, dans lesquelles dominent les infiltrations leucocytiques et la *dégénérescence aiguë* des épithéliums, tandis que les lésions irritatives du tissu conjonctif et des glomérules sont peu accentuées. Il y a enfin des néphrites aiguës dans lesquelles les altérations diffuses atteignent les épithéliums, les vaisseaux et le tissu conjonctif.

Du reste, une division des néphrites aiguës en néphrite congestive, néphrite légère et néphrite intense serait elle-même purement artificielle; il n'y a pas de limite tranchée entre ces différentes formes, on passe de l'une à l'autre par nuances insensibles. Il n'y a pas de relation absolue à établir entre la néphrite et la cause qui lui a donné naissance, car une même cause, la scarlatine par exemple, ou le froid, peuvent engendrer des néphrites congestives, des néphrites légères et transitoires, des néphrites graves et permanentes.

Il faut ajouter cependant que les néphrites intenses sont assez rares dans le cours de la plupart des maladies infectieuses, elles sont fréquentes dans la scarlatine, et assez fréquentes à la suite d'un refroidissement.

Anatomie pathologique. — D'après les considérations précédentes, il n'y a pas lieu d'établir des chapitres distincts pour des formes distinctes, car, nous le répétons, les néphrites légères et les néphrites intenses sont reliées entre elles par de nombreux intermédiaires.

A l'*autopsie* d'un sujet mort de néphrite aiguë, on

1. Hortolès. *Processus histolog. des néphrites.* Lyon, 1881.

trouve les deux reins également affectés. Ils sont plus volumineux qu'à l'état normal. L'augmentation du volume tient à la congestion vasculaire et à la tuméfaction de la substance corticale. La capsule se détache facilement, la surface de l'organe est lisse et marbrée. Suivant le cas, le rein est blanchâtre, grisâtre, rougeâtre.

Dans les cas d'inflammation intense, le poids du rein peut dépasser 300 grammes, au lieu de 140 grammes, chiffre normal; le tissu fait comme hernie à travers la capsule incisée; à la coupe, la substance médullaire paraît normale, la substance corticale est congestionnée et fortement épaissie; sa teinte est jaunâtre (lésion des tubes contournés), traversée de stries rouges (vaisseaux interlobulaires) et parsemée de points rouges (glomérules).

Étudions actuellement les lésions histologiques des néphrites aiguës dans chacune des parties de l'organe, tubes collecteurs, tubes sécréteurs, glomérules, tissu conjonctif.

a. Les tubes collecteurs dont l'épithélium est cylindrique et les tubes droits dont l'épithélium est cubique présentent des altérations identiques; ce sont les lésions d'une inflammation *catarrhale* : gonflement, multiplication et desquamation des cellules. La lumière des tubes collecteurs est encombrée par des cellules agglomérées et par des cylindres venus de plus haut. On a cru pendant longtemps que ces lésions catarrhales constituaient l'unique lésion des néphrites légères, on sait aujourd'hui que les néphrites, même légères, autrefois nommées catarrhales, présentent également des altérations des glomérules et des tubes contournés[1].

b. Les lésions des *glomérules de Malpighi* sont constantes. Sous l'influence de la fluxion, les capillaires du glomérule se dilatent, et à l'intérieur de la capsule s'épanche un exsudat albumineux qui contient des globules

1. Brault. *Contrib. à l'étude des néphr.* Th. de Paris, 1881.

blancs, des globules rouges passés par diapédèse et, dans quelques cas, des boules hyalines. Parfois les globules rouges sont assez nombreux pour former une hémorrhagie glomérulaire. Le passage du sérum sanguin dans la capsule explique la présence de l'albumine dans les urines. Quand l'exsudat intracapsulaire est très abondant, il refoule contre la paroi le bouquet vasculaire, passe sous forte pression dans les tubes contournés, les distend et peut les rompre. A ces lésions d'origine congestive s'ajoutent des lésions de nature phlegmasique; dans la couche protoplasmique périvasculaire on constate une abondante multiplication des noyaux (Cornil)[1] et les cellules du revêtement de la capsule de Bowmann deviennent turgides, saillantes et se desquament. Suivant la durée du processus inflammatoire, les anses vasculaires des capillaires agglutinées peuvent subir un commencement de transformation conjonctive, la capsule s'épaissit, et le glomérule tend à devenir fibreux. Les artérioles voisines des glomérules sont le siège de périartérite et d'endartérite.

c. Les altérations de l'épithélium strié des tubes contournés et des branches montantes de Henle ont donné lieu à de nombreuses discussions. Les canalicules sont dilatés et opaques, et les épithéliums sont troubles, granuleux et tuméfiés. Les cellules épithéliales sont plus ou moins gonflées et fragmentées, le protoplasma subit la tuméfaction trouble, le noyau est réfractaire à la coloration par le carmin et par l'hématoxyline, c'est la nécrobiose de l'épithélium. Ces lésions, pour quelques auteurs, seraient l'indice d'altérations purement dégénératives; mais, ajoutent d'autres auteurs, la tuméfaction des cellules, l'état granuleux, la multiplication des noyaux, la sécrétion de substances coagulables, sont bien l'indice d'un travail inflammatoire.

Dans une étude remarquable sur l'état des cellules du

1. Cornil et Brault. *De l'inflam. des glomérules dans les néphrites aiguës* (*Journal de l'anatomie*, 1883, p. 207).

rein dans l'albuminurie, Cornil a vu que « les cellules épithéliales des tubes contournés présentent dans leur protoplasma des cavités plus ou moins volumineuses ou vacuoles qui contiennent des granulations, des blocs, des boules de substance protéique. D'après M. Cornil, les cellules rénales sécréteraient donc dans leur protoplasma « des boules de substance albumineuse à peu près de la même manière que les cellules muqueuses ou caliciformes de la muqueuse intestinale et des glandes sécrètent le mucus »[1].

Ces blocs, ces boules de substance coagulable, albuminoïde, sont formés de mucine et de protéine. Ils sont grenus ou *hyalins* et transparents (ὕαλος, verre). Ces éléments coagulables, joints au sérum coagulé, aux globules rouges et blancs, aux fragments de cellules, au réticulum fibrineux, contribuent à la formation des *cylindres*. La formation des cylindres commence donc dans les glomérules et se continue dans les tubes. Ces cylindres, qu'on retrouve dans l'urine, sous des aspects différents, seront étudiés plus loin à propos de la maladie de Bright.

Si le processus inflammatoire de la néphrite aiguë est intense, les dilatations tubaires sont très accusées, les tubuli sont remplis d'exsudats granuleux et colloïdes (κόλλα, colle, εἶδος, forme), de globules rouges venus des glomérules et de globules graisseux; l'épithélium strié s'infiltre par places de granulations graisseuses.

d. Les altérations du *tissu conjonctif* sont peu appréciables au début des néphrites légères. L'œdème du tissu intertubulaire[2] et la diapédèse des globules blancs qui infiltrent les espaces intertubulaires ne sont pas des indices d'inflammation interstitielle proprement dite. A cette infiltration parfois très accentuée (néphrite lym-

1. Cornil. *Journal de l'anat. et de la physiol.*, sept. 1879. — *The practitioner*. The histological lesions of the kidney in albuminous nephritis, 1882.
2. Hortolès. *Processus histol. des néphrites*. Th. de Lyon, 1881.

phomateuse de Wagner) se joignent les lésions glomérulaires dont j'ai déjà parlé et plus tard un épaississement des parois tubulaires. A la longue, l'élément fibreux s'accuse, les lésions vasculaires s'accentuent et on a une néphrite diffuse subaiguë.

Telles sont les lésions des néphrites aiguës. Plusieurs auteurs avaient voulu en faire un processus dégénératif d'emblée (Traube, Klebs, Kelsch[1]). On se rattache aujourd'hui à la doctrine qui admet à la fois la nature dégénérative et la nature inflammatoire des lésions[2]. Le dernier mot n'est pas encore dit, j'en conviens, sur la nature des lésions de l'épithélium strié, mais ce n'est pas une raison pour classer l'état graisseux de l'épithélium au nombre des altérations purement ischémiques et dégénératives, alors qu'il peut être le résultat d'un processus inflammatoire. « L'altération des cellules du rein, que l'on veut à tort distraire de l'inflammation, se comporte comme un processus phlegmasique, car indépendamment de l'exsudat fibrino-albumineux qui infiltre les éléments épithéliaux, ceux-ci peuvent revenir à leur état primitif ou subir une transformation granulo-graisseuse. » (Lancereaux.) Du reste, les dégénérescences épithéliales sont associées à tant d'autres manifestations inflammatoires (glomérulite, irritation conjonctive, multiplication des noyaux), que la nature du processus, *prise en bloc*, est manifestement d'origine phlegmasique et nécrobiotique.

Étiologie. — Les *causes* des néphrites aiguës sont nombreuses et variées; nous allons les étudier successivement :

a. *Néphrites infectieuses.* — Les maladies toxi-infectieuses occupent la première place dans la pathogénie des néphrites aiguës. Les fièvres éruptives, la scarlatine,

1. Kelsch. *Revue critique et recherch. anat. path. sur le mal de Bright* (*Arch. de physiol.*, 1871).

2. Kelsch et Keiner. *Altérat. paludéennes du rein* (*Archiv. physiol.*, février 1882).

la variole, la rougeole, la pneumonie, les angines, la fièvre typhoïde, la diphthérie, le choléra, la grippe, les oreillons, l'érysipèle, prédisposent aux néphrites aiguës du rein. Ces néphrites légères ou intenses, passagères ou durables, ne surviennent généralement que quelques jours après le début de la maladie initiale. La syphilis est une cause puissante de néphrite aiguë.

La pathogénie de ces néphrites a été diversement interprétée. On s'est demandé « si une altération profonde du sang ne serait pas capable de changer les conditions de diffusibilité de l'albumine » en lui permettant de fuser à travers le rein (Jaccoud)[1], devenant à son tour l'agent irritant de l'épithélium. Voici comment on envisage actuellement cette question de pathogénie : un certain nombre de microbes ont été constatés dans les artérioles du rein, dans les anses des glomérules; tels sont les microbes du charbon, de la pneumonie, de la tuberculose, de la fièvre typhoïde, et d'autres microbes, streptocoques et staphylocoques qui agissent surtout à titre d'infection secondaire. On a dès lors recherché si ces microbes ont par eux-mêmes une action pathogène sur le rein, ou si cette action pathogène est due aux toxines qu'ils sécrètent.

A voir certains microbes traverser les reins et passer dans l'urine, les staphylocoques[2], le pneumocoque[3] (dans les premiers jours de la pneumonie), le bacille typhique[4] (du deuxième au quatrième septénaire de la fièvre typhoïde), on peut se demander si ces microbes ne sont pas capables de « modifier l'état anatomique des cellules, soit par ischémie, soit par congestion collatérale, soit par traumatisme[5] ».

1. Jaccoud. *Des conditions pathogén. de l'albuminurie.* Th. de Paris, 1860.
2. Berlioz. *Passage des bactéries dans l'urine.* Th. de Paris, 1890.
3. Caussade. *Néphrite pneumonique.* Th. de Paris, 1890.
4. Henriquez. *Etude bactériologique des néphrites infectieuses* Th. de Paris, 1892.
5. Bouchard. *Rev. de médecine*, 1881, p. 671.

Mais d'autre part, quand on connaît le peu d'affinité des bactéries pour les reins et la faible tendance qu'ont les reins à l'élimination en masse des microbes, on se dit que les microbes doivent surtout agir par leurs toxines sur les épithéliums du rein. Ne sait-on pas, du reste, que certaines maladies infectieuses, la diphthérie, le choléra, le tétanos, provoquent des altérations rénales, des nécroses, des dégénérescences cellulaires, bien que leurs microbes ne pénètrent pas dans le sang? N'a-t-on pas vu des néphrites, et des néphrites terribles, survenir à la suite de vaccinations anti-tuberculeuses faites avec des cultures vieillies[1], et à la suite d'injections sous-cutanées faites avec la tuberculine de Koch[2]?

Expérimentalement, on a pu provoquer des lésions rénales en injectant des cultures du microbe d'Eberth (Chantemesse et Widal), et des cultures du pneumocoque (Roger et Gaume), de même qu'on a pu, expérimentalement, provoquer des néphrites par des inoculations de toxine. Chez des lapins inoculés avec la toxine pyocyanique, Charrin a observé la néphrite chronique granuleuse avec hypertrophie du ventricule gauche. Chez un singe inoculé avec la toxine diphthérique, Enriquez et Hallion ont trouvé une néphrite granuleuse avec hypertrophie du ventricule gauche[3].

Tout ceci nous prouve donc que les éléments du rein peuvent être et doivent être adultérés par les toxines, comme ils le sont du reste par les poisons minéraux. Que le poison agisse directement sur l'épithélium des tubuli, qu'il agisse sur les petites artérioles en créant la diapédèse et l'artério-sclérose, que les lésions soient associées ou indépendantes, plus ou moins dégénératives ou phlegmasiques, peu importe, nous savons maintenant, ou du moins nous commençons à savoir, pourquoi

1. Grancher et Martin. *Congr. de la tuberculose*, 1892.
2. Chauffard. *Bulletin médical*, nov. 1892.
3. Enriquez et Hallion. *Bulletin médical*, 1894.

et comment se font les lésions des néphrites aiguës, au cours des maladies infectieuses, que les microbes de ces maladies nous soient connus (pneumonie, fièvre typhoïde, diphthérie, tuberculose, choléra, tétanos, érysipèle, infection puerpérale, grippe), ou que leurs microbes et leurs toxines nous soient inconnus (scarlatine, rougeole, variole, syphilis).

Seulement, et ceci est important au point de vue du pronostic, ces différentes infections n'attaquent les reins ni avec la même violence, ni avec la même ténacité. Sous ce rapport, la néphrite de la scarlatine est plus redoutable que les néphrites de la diphthérie, de la fièvre typhoïde, de la pneumonie, de l'érysipèle, etc., néanmoins il faut toujours compter avec une néphrite, même légère, car lorsque le rein a été effleuré, il peut devenir à un moment donné, sous l'influence d'une nouvelle maladie infectieuse, ou sous l'influence d'un refroidissement, il peut devenir, dis-je, le point d'appel d'un nouveau travail phlegmasique.

b. *Néphrites médicamenteuses.* — Il ne faut pas confondre les substances stéatogènes[1] (phosphore, arsenic), qui déterminent la dégénérescence graisseuse de l'organe, avec les substances irritantes (cantharides, vésicatoires), qui provoquent de véritables néphrites[2].

Sérothérapie. — On a dit que les injections de sérum sont capables d'engendrer des lésions rénales et de l'albuminurie. Les expériences entreprises à ce sujet sur les animaux donnent des résultats contradictoires et ne permettent pas de se prononcer[3]. Cliniquement, voici comment j'envisage la question : Si les injections de sérum, au cas de diphthérie, sont pratiquées dès le début de l'injection diphthérique, elles peuvent agir préventivement et prévenir l'albuminurie ; si elles sont pratiquées

1. Cornil et Brault. *Journa lde l'anat. et physiol.*, 1880.
2. Cornil. *Journal de l'anat. et physiol.*, 1880.
3. Roger. *Congrès de Nancy*, 1896.

alors que l'albuminurie est déjà déclarée, elles n'ont aucun effet rétroactif, mais quant à dire qu'elles peuvent avoir sur le rein un effet nuisible, voilà qui ne m'est pas prouvé; je suis même disposé, jusqu'à nouvelle preuve, à croire le contraire; il est en effet bien difficile de faire la part du sérum et la part de l'infection primitive et des infections secondaires.

c. *Auto-intoxication.* — L'élimination par les reins d'un excès de tyrosine et d'autres matières extractives qui, pour des causes diverses (maladies du foie, insuffisance de combustion, ralentissement de la nutrition, cachexie), agissent sur les reins à la façon des matières toxiques, peuvent provoquer des lésions épithéliales du rein et l'albuminurie[1].

d. *Grossesse. — Etat puerpéral.* — On sait combien l'albuminurie est fréquente chez les femmes enceintes[2]; la pathogénie en est variable. l'albuminurie peut être due à une congestion rénale par compression des veines du rein, à la présence dans le sang de produits excrémentitiels spéciaux, ou à une véritable néphrite. Il y a également une néphrite puerpérale que l'on peut considérer comme l'un des nombreux accidents de la puerpéralité[3].

Ainsi, suivant le cas, la femme grosse peut avoir, ou une albuminurie simple, ou de l'albuminurie associée à des symptômes de néphrite, œdèmes, dyspnée, céphalée, troubles visuels. En présence de ces derniers symptômes, révélateurs de la néphrite, il faut se méfier, parce que des accès d'éclampsie pourront éclater au moment du travail. D'autres femmes, qui n'avaient pas eu d'albumine pendant leur grossesse, en ont pendant l'accouchement. Cette distinction est fort importante, car cette dernière forme d'albuminurie, celle qui naît pendant

1 Gaucher. Néphrites d'[illegible] *[illegible] de méd.*, nov. 1888.
2 Dumas. *De [illegible]* Th. d'agr. Paris, 1880.
3. Mayor. *Lésions [illegible] femmes en couches.* Thèse de Paris 1880.

le travail, est bénigne, transitoire, et n'est pas un signe précurseur d'éclampsie (Tarnier[1]).

e. *Néphrite a frigore.* — Le *froid*, et par ce mot il faut entendre le refroidissement sous toutes ses formes, est une cause assez habituelle de néphrite aiguë : on peut même dire que la néphrite *a frigore* est une des plus redoutables par l'intensité et par la durée possible de ses lésions. Le refroidissement, *à lui seul*, crée rarement la néphrite aiguë; dans bien des cas le froid n'a que le rôle d'un agent provocateur chez des individus dont les reins étaient pathologiquement prédisposés par une scarlatine, par une maladie infectieuse, par une syphilis antérieure, mais dans quelques circonstances, l'enquête la plus minutieuse ne permet vraiment de trouver aucune autre cause que le refroidissement. En voici des exemples : Un de mes malades a été pris de néphrite aiguë pour avoir été exposé toute la journée à une pluie glaciale; un autre a été pris de sa néphrite, après être descendu dans une cour, pendant une nuit très froide, alors qu'il était en transpiration.

Symptômes. — Certaines néphrites sont si peu accusées qu'elles échappent à toute description; ainsi, les néphrites qui se développent dans le cours de la diphthérie, des oreillons, de la pneumonie, de l'érysipèle, ne donnent lieu habituellement à aucun symptôme appréciable; à quelques exceptions près, elles ne se révèlent que par l'albuminurie, si bien qu'on a pu croire longtemps que bon nombre de fièvres et de maladies générales provoquaient l'albuminurie sans lésion appréciable du rein.

La néphrite de la fièvre typhoïde est également insidieuse et latente, elle peut néanmoins être intense et redoutable[2].

1. Tarnier et Budin. *Traité des accouchements*, 1886, t. II, p. 124.
2. Renaut. *Arch. de phys.*, 1884, p. 104.

La néphrite scarlatineuse, qui sera décrite en détail au sujet de la scarlatine et dont l'évolution a bien des traits communs avec la néphrite *a frigore*, a une importance de premier ordre.

La néphrite *a frigore* est le type des néphrites aiguës ; c'est elle qui fera le sujet de cette description.

Le malade atteint de néphrite *a frigore* n'a pas toujours conscience de son refroidissement. Quand la néphrite est *intense*, le début est plus ou moins bruyant : le malade éprouve des frissons, de la fièvre, des douleurs lombaires, les urines sont rares, parfois brunâtres, noirâtres, franchement hémorrhagiques; les *œdèmes* sont précoces et rapides : l'anasarque débute habituellement par la face, qui est pâle et bouffie, elle envahit en quelques jours les membres inférieurs, les différentes parties du corps, toutes les régions riches en tissu cellulaire lâche, les paupières, le scrotum, le prépuce, les grandes lèvres. L'œdème est mou, blanc et garde facilement l'empreinte du doigt.

Plus souvent, les symptômes fébriles du début font défaut, ou du moins les frissons et la fièvre sont *insignifiants*; le malade peut n'éprouver ni douleurs lombaires, ni vomissements, les œdèmes, la dyspnée avec ou sans vomissements, sont les seuls signes révélateurs de la néphrite, et encore même le début de la maladie n'est-il pas toujours facile à préciser

Dans quelques cas, les œdèmes sont eux-mêmes peu accusés, ils sont limités à la face et aux malléoles, tandis que tel autre symptôme, la dyspnée, la céphalée, le vomissement, prend dès le début de la maladie une importance prépondérante.

Dans la néphrite aiguë, les urines rendues en vingt-quatre heures tombent parfois au-dessous de 500 grammes; leur densité est normale ou accrue, et le dépôt urinaire, examiné au microscope, contient des cellules épithéliales altérées, des globules rouges, des cylindres granuleux et hyalins. L'albumine est en telle proportion

qu'elle peut dépasser 6 et 8 grammes par litre. L'urée diminue et peut tomber à quelques grammes au lieu de 26 à 30 grammes, chiffre normal.

Si la néphrite aiguë est *très intense*, on peut voir défiler, en quelques jours, en quelques semaines, tout le cortège de l'*urémie aiguë* : troubles dyspeptiques (nausées, vomissements incoercibles), céphalée, épistaxis, troubles dyspnéiques, depuis le simple essoufflement jusqu'à la dyspnée la plus terrible, troubles visuels (amblyopie, amaurose), troubles nerveux (convulsions, délire, coma). On peut encore voir survenir des œdèmes de tous côtés, œdème broncho-pulmonaire, œdème de la glotte, épanchements de la plèvre et du péricarde. Quand la néphrite tend vers une issue favorable, la quantité des urines augmente, l'albumine diminue, les symptômes s'amendent et l'anasarque disparaît graduellement.

Pronostic. — La néphrite aiguë, quand elle est légère et bien soignée, peut guérir complètement après une durée de quelques semaines. Dans d'autres cas, elle persiste à l'état *subaigu* et les symptômes ne disparaissent complètement qu'après plusieurs mois ; trop souvent, enfin, elle aboutit à un état chronique, au mal de Bright. Dans quelques circonstances, la maladie semble guérie, c'est à peine si le malade conserve quelques traces d'albumine dans l'urine, et six mois, un an, deux ans plus tard, sous l'influence d'une maladie infectieuse, sous l'influence d'un refroidissement, la néphrite reparaît avec tous ses symptômes, comme s'il y avait une reprise d'un processus mal éteint. J'ai observé des cas analogues; plusieurs ont été consignés dans la thèse d'un de mes élèves[1], M. Rioblanc.

Le *pronostic* d'une néphrite aiguë est donc toujours une chose sérieuse ; d'abord parce que certaines néphrites aiguës (néphrite scarlatineuse, néphrite syphilitique, néphrite *a frigore*) peuvent être accompagnées d'accidents

1. Rioblanc. *Du pronostic des néphrites aiguës*. Th. de Paris, 1885.

urémiques terribles et mortels, et ensuite parce que beaucoup de néphrites aiguës, même d'apparence assez bénigne, se terminent par néphrite chronique, par mal de Bright. Du reste, le *pronostic* des néphrites aiguës dépend non seulement de leur intensité, mais aussi de la cause qui leur a donné naissance. Ainsi les néphrites légères qui surviennent dans le cours d'un bon nombre de maladies infectieuses guérissent après une durée de quelques jours ou de quelques semaines et sont bien loin de présenter la gravité de la néphrite scarlatineuse et de la néphrite *a frigore*. Toutefois l'étiologie, à elle seule, ne permet pas d'affirmer absolument la bénignité ou la gravité des lésions du rein; ainsi la néphrite de la fièvre typhoïde, de la grippe, est plutôt bénigne, ce qui n'empêche pas qu'elle acquière parfois une extrême gravité (Renaut). La néphrite de la scarlatine, souvent bénigne, revêt chez quelques sujets une terrible intensité ou peut devenir l'origine d'un mal de Bright. La néphrite de la grossesse est grave par l'éclampsie qu'elle peut provoquer, et aussi par son passage possible à l'état chronique.

Diagnostic. — Le *diagnostic* de la néphrite aiguë demande quelque attention. Dans beaucoup de maladies infectieuses où la néphrite se développe insidieusement, on doit examiner avec soin les urines qui portent avec elles les signes de l'altération rénale.

Tels cas peuvent se présenter, où les œdèmes sont fugaces, peu accusés, tandis que d'autres symptômes, par leur prédominance, font dévier le diagnostic. Il ne faut pas prendre pour une bronchite, une néphrite aiguë qui aurait pour symptômes dominants une dyspnée violente avec râles disséminés dans la poitrine: il ne faut pas confondre avec la pleurésie, une néphrite dont la manifestation principale serait un épanchement pleural. Il suffit de connaître la possibilité de ces erreurs pour n'y pas tomber; du reste, l'albuminurie et les œdèmes qui peuvent faire défaut à certaines périodes des néphrites

chroniques ne manquent jamais dans les néphrites aiguës.

Traitement. — Le traitement de la néphrite aiguë, régime lacté, frictions sur la peau, ventouses sur la région des reins, *saignée générale* dans le cas de symptômes urémiques, diffère peu du traitement de la maladie de Bright, qui sera étudiée en détail au chapitre suivant.

La *saignée* est absolument indiquée quand la néphrite est accompagnée d'accidents urémiques graves, convulsions épileptiformes, délire, état comateux. Dans ce cas, il faut retirer d'un seul coup 300 ou 400 grammes de sang, et recommencer une deuxième et une troisième saignée si c'est nécessaire. C'est là une médication excellente et qui ne doit jamais être renvoyée au lendemain; bien des gens atteints de néphrite aiguë et d'urémie violente ont dû la guérison aux saignées largement pratiquées. Je suis tellement convaincu de l'efficacité des saignées dans la néphrite aiguë, que cette médication devrait être appliquée aux néphrites aiguës, même quand elles sont de moyenne intensité. Non seulement la saignée a une action immédiate sur les symptômes aigus du moment, mais je crois qu'elle diminue les mauvaises chances du passage d'une néphrite aiguë à l'état chronique.

Les grandes injections de sérum artificiel peuvent donner de bons résultats.

Le *régime lacté* a de son côté une importance capitale : il doit être continué plusieurs semaines, *même après la guérison supposée* de la néphrite aiguë; c'est un des moyens les plus certains d'éviter la néphrite chronique. Cette partie du traitement sera longuement exposée au chapitre suivant; on y verra l'importance dominante du *régime lacté absolu*.

§ 1. MALADIE DE BRIGHT. — NÉPHRITES CHRONIQUES.

Discussion. — Dès 1827, Richard Bright, publiant le résultat de ses observations, faisait savoir que chez les malades qui meurent après avoir présenté des urines albumineuses et des hydropisies persistantes, on retrouve une altération des reins. Que Bright ait utilisé les recherches de Wells et de Blackall, nul ne le conteste, mais il faut reconnaître que personne avant lui, dans la maladie qui porte aujourd'hui son nom, n'avait nettement formulé la relation qui existe entre le symptôme et la lésion. Le grand mérite de Bright est donc d'avoir compris que l'albuminurie et les hydropisies persistantes sont des troubles associés à une lésion des reins, mais il s'était bien gardé d'affirmer la nature de cette lésion, prudente réserve dont on ne saurait trop le louer, puisque quarante années de recherches anatomiques entreprises dans les trois écoles anglaise, allemande et française n'ont pas suffi à élucider la nature de ces lésions rénales et laissent encore en présence les opinions les plus opposées.

Il est un fait certain, consigné par tous les observateurs, c'est qu'à l'autopsie des gens morts de néphrite subaiguë et chronique, les reins peuvent présenter les *aspects les plus divers*; on les retrouve tantôt de volume normal, tantôt volumineux, *blanchâtres*[1], *jaunâtres*, tantôt petits et atrophiés (*petit rein contracté, petit rein rouge*), et l'on s'était demandé alors si des lésions si dissemblables ne sont que les degrés successifs d'un même processus morbide, ayant débuté par l'hypertrophie de l'organe et ayant abouti à l'atrophie, ou si, au contraire,

1. La désignation de rein gros et blanc et de rein petit et ratatiné est due à Samuel Wilks.

elles représentent des formes anatomiques distinctes, n'ayant entre elles aucun rapport.

Bright, avons-nous dit, ne voulant rien affirmer sur la valeur et sur la nature de la lésion rénale, s'était abstenu de conclusions. En 1840, Rayer, dans un ouvrage que Rosenstein appelle à juste titre les *Archives des maladies rénales*, proclama que les lésions du rein, qui apparaissent si différentes suivant les autopsies, ne sont en réalité que les degrés successifs d'un même processus inflammatoire; au début, les reins sont gros et congestionnés, c'est la phase aiguë; ils s'anémient et s'atrophient plus tard, c'est la phase subaiguë et chronique; et ces différents stades avaient été divisés par Rayer en six degrés successifs.

En 1851, Frerichs marchait sur les traces de Rayer, il n'admettait que trois degrés dans la néphrite chronique, mais il affirmait, comme Rayer, l'unité du processus inflammatoire débutant par la congestion de l'organe et par la tuméfaction trouble de ses cellules (gros rein), continuant par la dégénérescence graisseuse de l'épithélium et aboutissant à l'atrophie de l'organe (petit rein).

Qu'on admette donc six périodes avec Rayer, qu'on en compte trois avec Frerichs, sept avec Christison, ou cinq avec Martin Solon, il n'en est pas moins vrai que cette doctrine, dite des *unicistes*, défendue aussi par Virchow et par Reinhardt, ne voit là qu'un seul processus morbide, qui fait passer le rein par les périodes successives d'hypertrophie et d'atrophie.

En opposition à cette doctrine qui proclame l'unité anatomique de la maladie de Bright, se place une doctrine contraire, qui affirme la *pluralité* des formes de cette maladie et qui dit : Les états si dissemblables qu'offrent les reins à l'autopsie ne sont pas des transformations successives d'un même processus morbide, ils représentent des formes absolument distinctes; le gros rein blanc n'est pas destiné à devenir un petit rein con-

tracté, de même que le petit rein contracté n'a jamais débuté par le gros rein blanc; le petit rein contracté, c'est la néphrite interstitielle, c'est l'artério-sclérose, c'est la sclérose de l'organe, qui n'a rien à voir avec le gros rein, de même que le gros rein, qui représente la néphrite parenchymateuse, n'a rien à voir avec le petit rein. Enfin il existe une troisième altération qui n'est ni le gros ni le petit rein, qui n'est ni la sclérose ni la néphrite parenchymateuse, et qui, sous le nom de rein amyloïde, complète la troisième forme de la maladie de Bright. Ces trois processus anatomiques distincts, ajoutaient les partisans de cette théorie, donnent naissance, il est vrai, à quelques troubles similaires, mais néanmoins leur symptomatologie est assez distincte pour qu'on puisse dire, en clinique comme en anatomie pathologique : tel malade est atteint de sclérose rénale, tel autre est atteint de néphrite parenchymateuse.

Au dire de certains auteurs, ces deux formes, le petit rein et le gros rein, ne sauraient être plus distinctes : leurs lésions anatomiques sont dissemblables : vasculaires et interstitielles pour le premier, glandulaires pour le second; les symptômes, la marche, la durée, les complications formeraient dans les deux cas un ensemble bien différent; l'étiologie elle-même serait distincte, car le petit rein serait surtout l'apanage de la goutte, du saturnisme, de la vieillesse, tandis que le gros rein se rencontrerait « presque exclusivement chez les phthisiques, chez les scrofuleux, etc.[1] ».

Quelques voix s'étaient élevées contre cette scission forcée (Jaccoud)[2]; j'avais été du nombre[3] et je l'avais combattue au nom de l'anatomie pathologique et de la clinique; peu à peu les idées se sont modifiées, il ne me paraît plus utile aujourd'hui de prolonger cette dis-

1. Kelsch. *Arch. de phys.*, 1874, p. 714.
2. Dans ses publications successives, M. Jaccoud est resté fidèle au principe de l'*unité* du mal de Bright.
3. Dieulafoy. *Gaz. hebdom.*, 1877, n°s 12 et 14.

cussion et je résume en quelques lignes l'état actuel de nos connaissances sur cette question :

Nous savons aujourd'hui, que dans toute néphrite chronique, comme dans toute néphrite aiguë, les lésions sont *diffuses* et plus ou moins généralisées aux tissus glandulaire, vasculaire et conjonctif; il n'y a donc plus de raison pour conserver l'ancienne division en néphrite parenchymateuse et en néphrite interstitielle. Il est vrai néanmoins que les lésions peuvent être inégalement réparties; il y a des néphrites à prédominance vasculaire et à prédominance glandulaire, mais ce ne sont là que des variétés et la néphrite n'en reste pas moins diffuse. Il est également vrai que, suivant la cause de la néphrite, suivant la nature de l'infection, du poison, de la toxine, les lésions peuvent être plus ou moins *irritatives*, plus ou moins *dégénératives*; tout cela crée des modalités diverses, mais encore une fois ces modalités ne forment que des variétés, et ne méritent, ni anatomiquement, ni cliniquement d'être considérées comme des espèces distinctes.

Donc, si à l'autopsie de gens ayant succombé à la maladie de Bright, on trouve des reins gros, des reins petits, des reins atrophiés, des reins blancs, des reins rouges, des reins déformés, des reins granuleux, des reins kystiques, tout cela tient à la rapidité ou à la lenteur du processus, à la violence ou à l'atténuation des agents toxi-infectieux, à l'association de ces agents; mais sous quelque forme que se présente la lésion, du moment que le processus suit une marche progressive et envahissante, le résultat final est le même : tendance à la destruction de l'organe, tendance à l'abolition de la fonction, insuffisance graduelle et parfois rapide de la dépuration urinaire, urémie.

On a entrepris des discussions sans nombre pour savoir si les gros reins peuvent à la longue devenir de petits reins scléreux, et si, inversement, les petits reins durs contractés, ont pu débuter par une phase hypertrophique. Ici encore diverses modalités peuvent se présen-

ter : Certains processus déterminent l'hypertrophie de l'organe, tout en provoquant la destruction, la nécrose de ses parties essentielles; et dans ce cas, la lésion hypertrophique peut être considérée comme le terme ultime de la néphrite puisqu'elle a provoqué la mort. D'autre part, quand on trouve à l'autopsie des reins tellement atrophiés qu'ils ont diminué de moitié, il est bien évident que le rein qui, au début de la maladie avait un volume normal ou supérieur à la normale, a diminué d'autant. On a également beaucoup discuté pour savoir à quelles variétés de néphrites il fallait réserver la dénomination de maladie de Bright. La réponse à ces discussions me paraît fort simple: Toute néphrite chronique est une maladie de Bright; maladie de Bright et néphrite chronique sont synonymes. Par cette dénomination de « maladie de Bright » on rend d'abord hommage à la mémoire d'un homme illustre, qui le premier a nettement posé les assises de la maladie qui nous occupe, et, de plus, cette dénomination a l'avantage de ne préjuger en rien de la nature des lésions; elle n'est donc pas exposée à se mal adapter aux découvertes de chaque jour.

Dans le courant de cet article, le mot de brightisme apparaîtra souvent comme synonyme de mal de Bright. Lorsque j'ai créé la dénomination de *brightisme*, c'était avec l'idée de l'adapter plus spécialement aux petits accidents de la maladie, à ses formes atténuées; quand je dis d'un malade qu'il est atteint de *brightisme*, je veux dire par là que sa dépuration urinaire est insuffisante, mais il n'est pas encore sous le coup des accidents graves de la maladie de Bright.

Anatomie pathologique. — Ainsi que je le disais, il y a un instant, l'évolution plus rapide ou plus lente de la néphrite, la prédominance des altérations épithéliales, vasculaires ou conjonctives, l'atténuation ou la violence de l'agent infectieux, la nature du poison et des toxines, font que le rein brightique est gros, petit, de volume normal, blanchâtre, jaunâtre, rougeâtre, lisse ou granuleux.

Pour la facilité de la description anatomique, je vais décrire séparément les néphrites chroniques à gros reins, les néphrites chroniques à petits reins; nous verrons ensuite les formes intermédiaires qui sont les plus nombreuses.

1° *Néphrites chroniques à gros reins.* — Les néphrites chroniques à *gros reins* sont généralement des néphrites dont l'évolution a été assez rapide; elles mériteraient plutôt la dénomination de néphrites *subaiguës*. « Le volume des reins trouve son explication dans l'intensité des phénomènes inflammatoires, dans les exsudations intratubulaires et interstitielles, dans les glomérulites intenses; les différences de coloration dépendent du degré de congestion, de l'abondance des produits d'exsudation dans les tubes, de l'altération plus ou moins profonde des cellules épithéliales des *tubuli contorti* (Brault). » Ces gros reins, habituellement lisses, sont blanchâtres, grisâtres, parfois hémorrhagiques; à la coupe ils sont peu résistants, riches en suc, jaunâtres en certains points, parfois semés de points hémorrhagiques. L'ancien « gros rein blanc » (Wilks), longtemps considéré comme un type à part, ne représente donc que l'une des modalités des gros reins brightiques. La scarlatine, la syphilis, le paludisme, le froid, peuvent créer le gros rein brightique par la diffusion, par l'intensité des lésions, par leur développement rapide.

Le *gros rein* brightique arrive à peser 300 grammes au lieu de 130 grammes, chiffre normal. La capsule se décortique facilement, il n'y a ni saillies ni kystes comme dans les reins granuleux. La substance corticale a doublé ou triplé de volume.

Au microscope, on voit que les *glomérules* sont deux ou trois fois plus gros qu'à l'état normal; les *tubuli contorti* ont, eux aussi, doublé ou triplé de volume; leurs cellules épithéliales sont volumineuses et troubles, leur lumière est rétrécie. Les cellules subissent rapidement la dégénérescence granulo-graisseuse, et offrent « les types les plus nets, toutes les variétés et tous les degrés

des cellules tuméfiées et granuleuses. » (Cornil.) Dans les tubes contournés, et principalement dans les canaux droits, on voit des détritus granuleux, cylindres granuleux, hyalins, globules blancs, globules rouges. C'est surtout à l'intérieur des canaux droits que les produits d'exsudation venus des glomérules de Malpighi (globules et plasma) et les produits d'exsudation venus des cellules épithéliales des tubes contournés se coagulent et se transforment en *cylindres hyalins* (Cornil).

Le stroma est élargi, ce qui tient à la diapédèse des globules blancs (néphrite lymphomateuse de Wagner), et à l'œdème intertubulaire. Un grand nombre de glomérules sont anémiés et affaissés. On constate une multiplication parfois abondante de noyaux dans la capsule de Bowmann et dans le glomérule: des cellules desquamées compriment le bouquet vasculaire à l'intérieur de la capsule.

C'est au sujet des gros reins blancs qu'on pourrait rappeler la discussion qui s'est élevée et les doutes qui ont été émis sur le processus inflammatoire de certaines néphrites dites parenchymateuses. Pour un grand nombre d'auteurs, la néphrite parenchymateuse est bien le résultat d'un processus inflammatoire, l'épithélium étant en pareil cas le siège principal du travail phlegmasique (Rosenstein, Lancereaux, Cornil et Ranvier Lécorché[1]). D'autres auteurs, au contraire (Johnson, Klebs, Kelsch[2]), n'admettaient pas que l'épithélium glandulaire pût être le siège d'un processus inflammatoire, car, disaient-ils, dans ce rein malade, on ne rencontre aucune trace de prolifération nouvelle, ni du côté de l'épithélium, ni du

1. Rosenstein. *Traité des maladies des reins*, traduction de Bottentuit et Labadie-Lagrave, 1874. — Lécorché, *Traité des maladies des reins*, Paris, 1875. — Lancereaux. *Diction. encycl.*, *loco citato*.

2. Cette opinion, soutenue par M. Kelsch dans un remarquable article (*Arch. de physiol.*, juillet 1884), a été modifiée plus tard par lui. Kelsch et Kiener. *Altérat. paludéennes* (*Arch. de phys.*, février 1882).

côté du tissu conjonctif, et les lésions qu'on y trouve, le gonflement des cellules, leur tuméfaction trouble, leur dégénérescence granulo-graisseuse, sont plutôt le résultat d'un processus primitivement dégénératif que le résultat d'une lésion inflammatoire. C'est ce qui explique la dénomination de *gros rein graisseux* qui avait été donnée en Angleterre au gros rein blanc.

M. Brault, reprenant la question dans un important travail sur les néphrites, ne peut admettre l'hypothèse d'un processus purement régressif[1]. D'abord, dit-il, la présence de la graisse dans les cellules ne prouve nullement que le processus est régressif, car la graisse se montre toujours à une certaine période des inflammations de longue durée. Ensuite, le processus est bien inflammatoire[2], à en juger par les exsudations fibrino-albumineuses dans les tubes, et aussi par la glomérulite qu'on retrouve toujours, ne serait-ce qu'à l'état d'ébauche. Souvent la capsule de Bowmann est épaissie, les cellules du revêtement de la capsule encombrent la cavité glomérulaire; les anses du glomérule sont oblitérées, les artères afférentes et efférentes, près du glomérule, sont parfois le siège d'endartérite oblitérante.

La description précédente s'applique surtout au gros rein blanc; mais dans d'autres cas la néphrite subaiguë a une tendance *congestive, irritative* et le gros rein brightique présente un aspect différent; sa substance corticale est rougeâtre, jaunâtre; quelques glomérules, quelques capillaires de la substance corticale sont distendus par du sang, des hémorrhagies se font à l'intérieur du glomérule et le tube qui fait suite à la capsule de Bowmann est rempli de globules rouges.

Telle est la description anatomique des gros reins brightiques, je le répète, l'épithète de néphrite *subaiguë* leur conviendrait mieux que l'épithète de néphrite chro-

1. Brault. *Contrib. à l'étude des néphrites*, 1881.
2. Letulle. *L'inflammation*. Paris, 1893, p. 345.

nique; ils présentent, cliniquement, quelques particularités que je vais résumer :

Les œdèmes de la face et des jambes, l'anasarque, les épanchements des séreuses et notamment de la plèvre, l'œdème du poumon, sont souvent des symptômes dominants. La céphalalgie, la dyspnée, les vomissements, les épistaxis, les troubles visuels sont des symptômes fréquents.

Les *urines* sont rares, colorées, très albumineuses, et contiennent beaucoup de cylindres.

Les *petits accidents* du brightisme, pollakiurie, doigt mort, crampes des mollets, cryesthésie, sont moins fréquents que dans les autres néphrites chroniques.

Le cœur est peu ou pas hypertrophié, le bruit de galop est rare, les artères ne sont pas scléreuses, le pouls est mou et contraste singulièrement avec la sensation de dureté que donne le pouls dans les néphrites où la tension artérielle est élevée.

Les accidents urémiques, délirants, convulsifs et comateux sont plus rares que dans les autres néphrites chroniques. La pneumonie, la péricardite, l'érysipèle, la gangrène, surviennent assez fréquemment à titre d'infections secondaires.

Les néphrites subaiguës à gros reins se terminent différemment suivant les cas. Tantôt les lésions sont si intenses, les nécroses épithéliales sont si rapides, que le gros rein représente le terme ultime de ces lésions et en quelques mois, en moins d'un an, le malade succombe. Tantôt au contraire les lésions sont moins profondes, et la néphrite peut guérir, toutefois le rein est transformé en organe de *minoris resistentiæ*. Enfin dans d'autres circonstances, la néphrite qui avait débuté sous les apparences d'un gros rein, poursuit lentement, progressivement ses ravages et aboutit à une diminution du volume de l'organe, avec les allures d'une néphrite éminemment chronique. C'est dans ce cas qu'on peut admettre la transformation d'un gros rein en un rein plus petit.

2° *Néphrites chroniques à petits reins. — Atrophie rénale.* — Après avoir décrit comme type extrême, les néphrites chroniques à *gros reins*, je vais décrire maintenant comme type extrême inverse les néphrites chroniques à *petits reins* : le *petit rein rouge*, le *petit rein contracté*, le *petit rein granuleux*, le *petit rein goutteux*, le rein *scléreux*, etc.

Quand les agents toxiques et infectieux (saturnisme, goutte, alcool, infections secondaires) agissent à doses fractionnées et répétées, quand le processus morbide (artério-sclérose, sénilité) est très lent dans son évolution, ce n'est qu'après bien des années que la lésion brightique aboutit à l'atrophie des reins. Dans quelques cas les reins atrophiés sont réduits au poids de 80, 60, 40 grammes, au lieu de 130 grammes, chiffre normal. Ces reins présentent des teintes différentes, ils sont grisâtres, jaunâtres, rougeâtres; ce qui dépend de la quantité des vaisseaux qui persistent et de l'état des cellules; certains ont une teinte rouge intense (l'ancien petit rein rouge), ce qui dépend d'ecchymoses sous-capsulaires et d'un pointillé hémorrhagique visible à l'œil nu ou à la loupe.

Ces petits reins sont parfois déformés et bosselés. La couche graisseuse qui les entoure est habituellement très augmentée. La *capsule* est épaisse, adhérente, il n'est pas possible de l'enlever sans détacher quelques lambeaux de la substance sous-jacente. La surface de l'organe, mise à nu, variable comme teinte, est semée de granulations saillantes, de la dimension d'un grain de mil. Ces *granulations*, qui existent également dans la profondeur de la substance corticale, sont formées par des agglomérations de canaux restés sains, enserrés et comme énucléés par le tissu scléreux rétractile. Elles ne doivent pas être confondues avec les taches non saillantes du gros rein graisseux qu'on appelle à tort granulations.

A la coupe, le tissu du rein est résistant, l'atrophie porte principalement sur la substance corticale, dont l'épaisseur peut être réduite à 1 millimètre. On dirait parfois que la capsule touche la base des pyramides;

« la région des glomérules et des tubes coutournés disparait comme s'il y avait eu résorption de ces parties. » (Brault.) Il est à remarquer que les colonnes de Bertin, qui ne sont qu'un prolongement de la substance corticale, n'ont pas subi l'atrophie au même titre que la substance corticale périphérique.

On voit à l'œil nu des petits *kystes*, qui sont habituellement formés aux dépens des canalicules contournés, étranglés par le tissu scléreux, dilatés au-dessus de l'étranglement et fusionnés parfois avec d'autres ectasies tubaires. Ces kystes peuvent devenir indépendants; ils sont souvent remplis de blocs colloïdes réfringents; on en voit qui ont le volume d'un pois et qui font saillie à la surface du rein. D'autres kystes peuvent résulter de l'ectasie de la capsule de Bowmann; d'autres enfin, de forme ovoïde ou disposés en chapelet, proviennent d'étranglements et d'ectasies des tubes droits de la substance médullaire. L'atrophie des pyramides est beaucoup moins accentuée que l'atrophie corticale. Les calices et le bassinet sont parfois très dilatés. On trouve des nodules souscorticaux d'*adénome* (Sabourin). Il n'est pas rare de rencontrer, surtout dans la substance médullaire, à l'intérieur et à l'extérieur des tubuli, de petites concrétions d'acide urique et d'urate de soude qui seront étudiées au chapitre de la goutte avec le rein goutteux.

Sur une coupe de la substance corticale faite parallèlement à la surface de l'organe et colorée au picro-carmin, on voit un envahissement considérable du tissu de sclérose. Par places, le lobule rénal a disparu et les glomérules sont représentés par des petites sphères d'un rose pâle. Le tissu fibroïde ou fibreux existe autour des tubes, autour des glomérules, autour des vaisseaux, et forme suivant le cas des îlots, des travées, des larges bandes.

Les *glomérules* de Malpighi présentent un épaississement énorme de leur capsule, entourée elle-même d'une zone fibreuse épaisse. Entre la capsule et le bouquet vasculaire on trouve des cellules aplaties et des faisceaux

fibreux. Le bouquet glomérulaire est atrophié et fibreux, les artérioles sont en partie oblitérées, les artères afférentes et efférentes sont atteintes d'endo-périartérite. Certains glomérules ne sont plus qu'à l'état de vestige, tout élément a disparu à leur intérieur, ils se confondent avec le tissu conjonctif qui les entoure. A ces lésions s'ajoute fréquemment une dégénérescence hyaline ayant l'aspect de l'amyloïde.

La membrane propre des *tubuli contorti* est sclérosée, et certains canalicules ont un calibre *fort réduit*. Toutes les altérations cellulaires décrites aux néphrites à gros reins peuvent se rencontrer ici (Cornil). Quand l'épithélium des tubes contournés a disparu, il est remplacé par des cellules cubiques de nature assez indéterminée, qui comblent parfois la lumière du tube (Kelsch). Beaucoup de tubes sont remplis de cylindres granuleux ou cireux. D'autres tubes sont en voie de disparition et ne sont plus indiqués que par un îlot de cellules rondes.

Telles sont les altérations des petits reins brightiques, granuleux, atrophiques; on vient de voir que les lésions vasculaires et conjonctives y sont dominantes tandis que le tissu glandulaire s'*atrophie* et *disparaît*.

Théories. — Pour expliquer le processus anatomique du petit rein granuleux, plusieurs théories sont en présence, suivant qu'on admet que la lésion débute et se propage par le tissu conjonctif, par les artères, par le tissu glandulaire ou par ces différentes parties en même temps.

D'après une première théorie, le processus scléreux débuterait par le tissu conjonctif interstitiel. Dès 1850, Traube, après Beer, donnant au tissu conjonctif du rein le rôle principal dans l'histoire des néphrites, et dépouillant l'épithélium glandulaire de la préséance qu'on lui avait assignée, Traube annonça que la maladie de Bright est le résultat d'un processus inflammatoire interstitiel, que les modifications de l'épithélium glandulaire du rein sont consécutives à l'altération lente du tissu conjonctif, et

qu'en fin de compte le processus scléreux, suivant sa marche naturelle, aboutit à l'atrophie, c'est-à-dire au petit rein dur et contracté.

D'après une seconde théorie, les lésions du petit rein contracté ne seraient qu'une des localisations de l'*artério-sclérose* généralisée. L'artério-sclérose a été décrite par Sutton et Gull sous le nom d'*arterio-capillary-fibrosis*, mais leur description, qui date de 1872, avait été précédée du travail de M. Lancereaux[1], qui date de 1871. Les parois des petits vaisseaux subissent une transformation qui ne tient pas à une dégénération hyaline, comme Sutton l'avait supposé, mais qui rappelle les lésions de l'artérite. Ces altérations des petits vaisseaux sont quelquefois associées à l'athérome des vaisseaux plus volumineux. L'artério-sclérose *généralisée* serait le fait primitif, elle engendrerait la lésion artério-scléreuse du rein, l'hypertrophie scléreuse cardiaque, la sclérose du foie et les hémorrhagies multiples (hémorrhagie cérébrale, hémorrhagies rétiniennes), qui sont si fréquentes dans cette forme de la maladie de Bright.

Cette théorie de l'artério-sclérose généralisée, fort acceptable du reste, et confirmée par un grand nombre d'autopsies, ne peut servir à expliquer tous les cas de néphrite à prédominance artérielle, témoin cette observation citée par M. Brault, concernant un jeune homme, mort de néphrite scléreuse, la lésion s'étant concentrée tout entière sur les reins et sur le cœur, l'artério-sclérose et l'athérome faisant partout ailleurs défaut[2].

D'après une troisième théorie, le petit rein contracté serait le résultat d'une cirrhose épithéliale systématique. Charcot, se basant sur l'expérimentation (ligature de l'uretère) et sur les altérations rénales produites par l'élimination du plomb, admet que la néphrite interstitielle rentre dans la classe des *cirrhoses viscérales épithé-*

1. *Dictionnaire encyclopédique*, article REIN.
2. Brault. *Contrib. à l'étude des néphrites*. Paris, 1881, p. 39.

liales. « L'altération irritante des épithéliums, *fait primitif* et nécessaire, se traduit anatomiquement par le retour des cellules à l'état embryonnaire, et la lésion conjonctive interstitielle, *fait consécutif*, se traduit, elle aussi, dans les phases initiales au moins, par la production du tissu embryonnaire.... » Cette théorie des cirrhoses épithéliales et le retour des cellules à l'état embryonnaire n'est plus admise actuellement par un certain nombre d'auteurs (Letulle)[1].

Telles sont les théories qui cherchent à expliquer le processus morbide du petit rein scléreux: on aurait tort de les admettre ou de les rejeter systématiquement; il est probable que plusieurs de ces processus sont prédominants ou concomitants suivant les cas.

Ainsi que le dit Brault, et c'est également mon opinion, les expressions de néphrite glandulaire, néphrite artérielle, néphrite interstitielle sont inexactes; l'un de ces processus n'est pas forcément subordonné à l'autre, mais ces différents processus marchent ensemble sous l'influence d'une même cause. « Cette cause suscite la réaction du tissu fibreux qui prolifère et s'épaissit, pendant que les parties fragiles de l'organe, épithéliums des tubes glandulaires, sont éliminés; une irritation lente détermine l'usure des épithéliums qui disparaissent d'une manière insensible par fragments, pendant que le tissu conjonctif se développe et s'indure. » L'ensemble anatomique si connu de l'artério-sclérose généralisée n'est nullement démembré par les considérations qui précèdent, mais l'interprétation en est différente; au lieu de subordonner les lésions du rein à l'artério-sclérose généralisée, il est plus rationnel de subordonner, lésion du rein et autres lésions, à une même cause dominante (goutte, saturnisme, évolution de l'âge, hérédité, etc.). « On a d'ailleurs *singulièrement exagéré* l'importance des

1. Voyez l'important ouvrage de M. Letulle : *L'inflammation*. Paris, 1893.

lésions artérielles dans leurs rapports avec le rein contracté. » (Brault.)

Les néphrites à petits reins atrophiques ont une marche très lente et une durée de plusieurs années. Les œdèmes sont rares et l'hydropisie des séreuses est exceptionnelle. Par contre, les *petits accidents* du brightisme ainsi que la dyspnée, la céphalée, les épistaxis, les troubles oculaires (hémorrhagies rétiniennes) sont des symptômes fréquents. Les troubles cardiaques sont presque constants, et l'examen du cœur décèle habituellement un bruit de galop (Potain) avec hypertrophie cardiaque. (Ces symptômes, que je me contente de signaler ici dans une vue d'ensemble, seront longuement étudiés au sujet des néphrites chroniques à types intermédiaires, où on les retrouve presque au complet.)

Le pouls est dur, la tension artérielle est très élevée. La sécrétion urinaire est augmentée. L'urine est pâle et ne mousse pas. La proportion d'albumine contenue dans un litre est peu élevée, parfois nulle; l'urée se maintient presque à son taux normal et les autres substances sont très peu diminuées. L'urine contient peu de cylindres.

La mort survient souvent par accidents urémiques, convulsions épileptiformes, coma. L'hémorrhagie cérébrale, l'hémiplégie, l'apoplexie sont des complications fréquentes dues à la rupture des artérioles cérébrales atteintes d'anévrysmes miliaires.

3° *Néphrites chroniques à types intermédiaires. — Forme commune de la maladie de Bright.* — Je viens de décrire, dans les chapitres précédents, deux types extrêmes, les néphrites chroniques à gros reins qui seraient mieux nommées néphrites subaiguës, et les néphrites chroniques à petits reins atrophiques dont l'évolution peut être extrêmement longue. Entre ces deux types extrêmes, trouvent place une foule de *types intermédiaires* qui constituent la forme de beaucoup *la plus fréquente* de la maladie de Bright.

Dans ces types intermédiaires dont l'évolution est lente, sujette à rémissions et à reprises, les reins sont parfois de volume normal, rarement un peu gros, habituellement diminués de volume et en voie d'atrophie.

Reins bosselés et déformés, reins granuleux et scléreux, reins kystiques, reins blanchâtres, jaunâtres et rougeâtres, tout se trouve, tout s'observe, dans ces *types intermédiaires* des néphrites chroniques. La capsule est plus ou moins adhérente, la substance corticale est plus ou moins atrophiée, les altérations glandulaires sont plus ou moins dégénératives.

A l'examen histologique on constate toutes les altérations décrites aux chapitres précédents, altérations qui, suivant le cas, prédominent aux tissus vasculaire, glandulaire ou conjonctif; je crois donc inutile de décrire à nouveau toutes ces lésions, je ferai seulement observer que, suivant la combinaison, l'association, l'alternance de ces lésions, les néphrites chroniques *à type intermédiaire* revêtent les aspects les plus différents. Tantôt la néphrite avait évolué à ses débuts comme une néphrite subaiguë à gros rein, à prédominance parenchymateuse, et plus tard, les lésions scléreuses et vasculaires ont pris le dessus; tantôt la néphrite avait évolué dès son début comme une néphrite à prédominance vasculaire et conjonctive, et ce n'est que plus tard que des poussées parenchymateuses, glandulaires, ont modifié les allures de la néphrite. Habituellement, les types intermédiaires des néphrites chroniques évoluent d'emblée, à l'état de type intermédiaire, mais dans quelques circonstances, elles ne sont que la suite ou l'aboutissant des formes décrites aux chapitres précédents[1].

1. Maurice Raynaud a cité une curieuse observation qui prouve bien l'identité et la succession de ces lésions. A l'autopsie d'une femme, morte brightique à l'âge de quarante-huit ans, il trouve l'un des deux reins gros et blanc, pesant 218 grammes, et l'autre rein petit, granuleux et atrophié. A l'examen histologique, on voyait que la sclérose commençait à envahir le gros rein (Bartels. *Annotations de* Lépine, p. 673).

Tout cela dépend de la cause ou des causes de la néphrite, de la nature et de l'intensité de ces causes, de leur degré de virulence ou de toxicité; nous reviendrons plus loin sur cette question au sujet de l'étiologie.

Etudions maintenant l'hypertrophie du cœur et les lésions du myocarde, inséparables de l'étude de la maladie de Bright.

Lésions du cœur. — *Hypertrophie.* — Bien que les lésions et l'hypertrophie du cœur puissent exister dans les différentes variétés de néphrite chronique, il faut dire qu'elles sont nulles ou moins accentuées dans les néphrites subaiguës à gros rein; c'est dans les néphrites à petits reins que ces lésions acquièrent leur plus grande intensité. Ces lésions cardiaques n'avaient pas échappé à Bright; il les subordonnait à la lésion du rein et il en avait recherché le mécanisme. Plus tard Traube décrivit ces lésions cardiaques, mais il eut le tort de croire qu'elles n'appartiennent qu'à la néphrite interstitielle, et de ces lésions il ne vit vraiment bien que l'hypertrophie. Or, nous savons aujourd'hui que les lésions cardiaques peuvent exister dans toutes les néphrites chroniques, et nous savons aussi que ces lésions ne se traduisent pas toujours, il s'en faut, par l'hypertrophie du cœur. C'est même un fait sur lequel je ne saurais trop insister, on croit trop fréquemment que le cœur brightique est toujours volumineux; *c'est une erreur*, son volume peut être normal, plus petit même que l'état normal, et tel cœur brightique, qui par son volume pourrait paraître sain à première vue, présente à l'examen histologique des lésions artério-scléreuses fort avancées. J'ai constaté tout récemment un cas de ce genre.

Donc, le cœur brightique, le *cœur rénal*, comme on l'appelle encore, est habituellement volumineux, parfois même il est énorme, mais dans quelques cas son volume n'est pas accru, quoique ses lésions intimes soient très accentuées. L'hypertrophie atteint principalement le *ventricule gauche*, ses parois et ses piliers, et elle s'y déve-

loppe en dehors de toute altération valvulaire, bien différente en cela de l'hypertrophie qui accompagne les lésions des orifices aortique et mitral. Néanmoins le cœur brightique peut présenter, en même temps que ses lésions propres, des lésions concomitantes d'endocardite chronique atteignant les orifices aortique et mitral[1]. Parfois le ventricule droit, les autres parties du cœur et le cœur tout entier participent à l'hypertrophie, et il n'est pas rare que cet organe soit *dilaté*.

L'examen histologique révèle deux ordres de lésions : les unes portent sur les vaisseaux et le tissu interstitiel, les autres sur la fibre musculaire. En faisant une coupe des piliers de la valvule mitrale, on constate parfois à l'œil nu un développement considérable de tissu fibreux. Au microscope on voit des plaques, des travées de tissu fibreux formant une sorte de réseau avec d'autres travées fibreuses venues des petites artères, qui, elles, sont atteintes de périartérite. Il est même probable que les lésions artérielles sont le point de départ de cet envahissement fibreux dans lequel l'élément musculaire a disparu par places. En d'autres points du cœur on constate une hypertrophie de l'élément musculaire qui est la cause principale de l'accroissement du volume du cœur. Ces deux altérations, d'une part l'hypertrophie de l'élément musculaire, et d'autre part l'artério-sclérose avec tissu fibreux, peuvent être diversement combinées ; il en résulte que le volume du cœur peut être accru ou normal, sans que cette notion du volume de l'organe donne un renseignement même approximatif sur la réalité de ses lésions intimes. On peut trouver une hypertrophie cardiaque très accentuée avec des lésions artério-scléreuses fort modérées, et réciproquement l'artério-sclérose cardiaque peut être avancée sans que le cœur soit hypertrophié.

La pathogénie du *cœur brightique* a soulevé de nombreuses discussions. Deux théories sont en présence : l'une suppose que l'hypertrophie du cœur est tributaire

1. Bartels, p. 418, et annotations de Lépine, p. 601.

de la lésion rénale, l'autre admet que les lésions cardiaque et rénale sont indépendantes l'une de l'autre et relèvent d'une cause commune. Dans la première hypothèse, il s'agit de savoir comment la lésion rénale arrive à produire l'hypertrophie cardiaque. On peut voir dans cet enchaînement d'effets morbides le résultat d'un excès de la tension artérielle (Potain). Mais cet excès de la tension artérielle est-il, comme le croyait Bright, le résultat d'une élimination incomplète des matières excrémentitielles de l'urine ? Non, car cette insuffisance de l'élimination n'élève pas la pression intra-vasculaire (Potain), et du reste cette explication s'accorderait mal avec le fait que l'hypertrophie est précisément plus habituelle et plus considérable dans les cas de néphrite à prédominance interstitielle, où l'excrétion des principes solides de l'urine est peu modifiée (Senator). L'excès de la tension artérielle et l'hypertrophie cardiaque consécutive sont-ils dus au rétrécissement ou à l'oblitération des artérioles rénales dans les reins atrophiés ? (Traube.) Ce n'est pas probable, car les faits expérimentaux ont prouvé qu'on peut lier les artères rénales sans augmenter notablement la pression artérielle, et d'autre part les faits cliniques témoignent parfois d'une hypertrophie cardiaque avancée à une époque où le rein n'est pas atrophié.

Dans une seconde hypothèse, on admet que le rein et le cœur subissent l'un et l'autre, et simultanément, le contre-coup morbide d'une cause dominante. Pour Gull et Sutton, la cause dominante serait l'épaississement scléreux (*arterio-capillary-fibrosis*) d'un grand nombre d'artérioles et de capillaires. Cette altération aurait une double efficacité morbide : elle serait l'origine de la lésion scléreuse des reins, du cœur et des autres organes, et d'autre part elle apporterait à la circulation générale un obstacle qui, en élevant la tension artérielle, provoquerait l'hypertrophie cardiaque. Buhl, dans un intéressant mémoire, cherche à démontrer que l'hypertrophie cardiaque est le résultat d'une myocardite à la fois intersti-

tielle et parenchymateuse, avec lésions scléreuses et dégénératives du cœur, et il ajoute que les inflammations du cœur et du rein sont contemporaines et indépendantes. MM. Debove et Letulle[1] pensent également que l'hypertrophie cardiaque doit être rapportée à une myocardite interstitielle avec lésions scléreuses, mais pour eux les lésions de la néphrite et de la myocardite sont tributaires de la fibrose artérielle généralisée étudiée par Gull et Sutton.

L'hypothèse qui subordonne la lésion cardiaque à la lésion du rein et des vaisseaux est discutée et admise en partie par M. Potain dans un très remarquable mémoire où toutes les théories sont méthodiquement discutées[2] :

« Dans un bon nombre de cas, on peut constater que la néphrite est le fait primitif et que l'hypertrophie du cœur est le fait secondaire. » L'hypertrophie, ajoute M. Potain, pourrait bien être le résultat d'une tonicité exagérée de petits vaisseaux, tonicité dont le rein serait par action réflexe le point de départ. Charcot[3] admet également que l'hypertrophie du cœur est consécutive à la lésion du rein, elle pourrait même précéder la sclérose rénale, si l'on admet que cette lésion scléreuse est elle-même précédée par un trouble fonctionnel ayant pour effet de limiter l'énergie sécrétoire du rein.

Dans des expériences fort bien conduites, destinées à élucider cette question, M. Straus[4], après avoir lié l'uretère d'un côté chez les cobayes, a sacrifié l'animal quelques mois après, et a constaté les lésions suivantes : 1° atrophie scléreuse du rein du côté opéré; hypertrophie rénale du côté opposé; hypertrophie cardiaque portant principalement sur le ventricule gauche; intégrité du

1. *Arch. génér. de méd.*, 1880, t. I, p. 275. — Mathieu. *Arch. génér. de méd.*, 1881, octob., p. 462.

2. Potain. *Du rhythme cardiaque appelé bruit de galop*, etc. (*Soc. méd. des hôpit.*, 23 juillet 1875, p. 154).

3. *Rev. de méd.*, 1881, p. 602.

4. Straus. *Lésions rénales dans leur rapport avec l'hypertrophie cardiaque* (*Arch. génér. de méd.*, janvier 1882).

myocarde hypertrophié et intégrité des artérioles des différents départements.

Ces expériences prouveraient que l'hypertrophie du cœur peut succéder à la lésion rénale, sans qu'il soit nécessaire d'invoquer une altération spéciale du myocarde ou une artério-sclérose généralisée.

Je pense, pour ma part, *qu'il faut scinder la question*. Les lésions du cœur brightique, nous venons de le voir, sont de deux ordres : les unes musculaires, les autres artério-scléreuses. Les fibres musculaires disparaissent en quelques points, au contact du tissu scléreux, mais en d'autres points elles prennent un développement tellement considérable, qu'elles aboutissent à l'hypertrophie cardiaque dont nous parlions il y a un instant. Or, cette hypertrophie cardiaque n'a rien à voir avec les lésions scléreuses du cœur; elle est due à l'excès de la tension artérielle si bien étudiée par M. Potain, tension artérielle qui est due elle-même à la lésion des reins, à l'artério-sclérose plus ou moins généralisée et à la *contracture* des petits vaisseaux, fait si fréquent au cours du brightisme. Quant aux lésions scléreuses du cœur, elles naissent au contact de l'artério-sclérose cardiaque, artério-sclérose qui n'est elle-même qu'un épisode localisé faisant partie d'un complexus général du même ordre.

Ce qui est certain, c'est que les lésions musculaires et artério-scléreuses du cœur sont diversement combinées; elles peuvent être antérieures, parallèles ou postérieures au développement des lésions des reins.

Étiologie. — D'une façon générale toutes les maladies infectieuses (scarlatine, syphilis, pneumonie, grippe, fièvre typhoïde, oreillons, érysipèle, diphthérie, paludisme, puerpéralité, grossesse, etc.), qui jouent un rôle dans la pathogénie des néphrites aiguës, peuvent contribuer pour une part plus ou moins large à l'étiologie des néphrites chroniques. Qu'on veuille donc se reporter au chapitre des néphrites aiguës et on y trouvera discuté le rôle des microbes et des toxines. A ces causes je joindrai

le refroidissement, qui joue un grand rôle dans la pathogénie des néphrites aiguës. Dans ces différents cas, qui forment une première catégorie, la néphrite chronique peut n'être que l'aboutissant d'une néphrite aiguë ou subaiguë. En effet, les néphrites aiguës (quand elles ne tuent pas) peuvent se terminer de différentes façons; les unes guérissent; les autres n'ont que l'apparence de la guérison, c'est le feu qui couve sous la cendre: quelques symptômes, en apparence insignifiants, prouvent que le processus n'est pas complètement éteint, jusqu'au jour où la néphrite se réveille pour aboutir à l'état chronique; d'autres enfin n'ont même pas les apparences de la guérison et passent par transition insensible de l'état aigu à l'état subaigu et à la néphrite chronique.

Dans une autre catégorie je place les néphrites qui sont chroniques d'emblée sans avoir suivi la filière de phases aiguë et subaiguë. La goutte et le saturnisme tiennent la première place dans cette catégorie. J'y place également l'*artério-sclérose,* mais ici, il faut s'attendre, car l'artériosclérose, partielle ou généralisée, est elle-même sous la dépendance d'une cause dominante, arthritisme, alcoolisme, maladies infectieuses, évolution de l'âge, hérédité. *L'hérédité* joue dans la pathogénie des néphrites comme dans toutes les maladies chroniques un rôle considérable, et par hérédité j'entends l'ensemble de toutes les circonstances héréditaires qui rendent l'organe plus vulnérable ou qui favorisent l'auto-intoxication.

Dans une troisième catégorie, on pourrait réunir les néphrites d'origine *dyscrasique.* Cette idée de faire de la maladie de Bright une maladie *primitivement* dyscrasique, avec altérations rénales *secondaires,* cette idée est bien ancienne, puisque Bright lui-même l'a nettement formulée. Elle a été défendue par des hommes considérables, par Valentin, par Graves, alternativement admise et délaissée[1], et reprise par Semmola[2], qui arrive aux conclusions suivantes : la maladie de Bright est une maladie

générale, elle ne se rattache pas à une altération préalable des reins; la lésion des reins est consécutive à la dystrophie qui est le propre de la maladie de Bright. Cette dystrophie brightique est caractérisée par une altération des albuminoïdes du sang; l'altération chimico-moléculaire des albuminoïdes, qui est indéfinissable, chimiquement parlant, donne à ces albuminoïdes une diffusibilité pathologique, elle les rend inassimilables, et, ne pouvant être ni assimilés ni brûlés, ils sont éliminés comme une matière excrémentitielle étrangère à l'organisme.

C'est dans le groupe des causes *dyscrasiques* qu'on peut faire rentrer les néphrites par *auto-intoxication*, la lésion rénale apparaissant à la suite de l'élimination d'excès de tyrosine, et autres matières extractives toxiques, dues à une insuffisance d'oxydation (maladies du foie), à des combustions trop rapides (fièvres), à un ralentissement de la nutrition[3].

En résumé, il y a plusieurs manières de devenir brightique. Une première manière consiste à avoir une néphrite aiguë qui ne guérit qu'incomplètement et qui se transforme plus ou moins lentement en néphrite subaiguë ou chronique. En pareil cas, la filiation des accidents est facile à saisir.

Une seconde manière de devenir brightique consiste à être envahi très lentement, presque insidieusement, par la lésion rénale et par les accidents, petits ou grands de l'insuffisance urinaire. C'est le lot des goutteux, des gens issus de goutteux, des arthritiques, des saturnins, des artério-scléreux. C'est gens-là font souvent leur maladie de Bright, progressivement, à petits pas, avec ou sans

1. Si l'on veut être édifié sur cette intéressante question, il faut lire l'importante *historique* qui fait partie de la thèse de M. Jaccoud : *Conditions pathogéniques de l'albuminurie.* Th. de Paris, 1860.

2. *Rev. mens.*, 1880, p. 239. — *Arch. de physiol.*, 1882, p. 67. — Communication à l'Acad. de médecine de Paris, 1883. *Arch. de physiol.*, 1884, p. 40, et 1886.

3. Gaucher. *Néphr. par auto-intoxication.* (*Rev. de méd.*, nov. 1888.)

épisodes aigus; ils s'acheminent lentement vers l'atrophie rénale.

Enfin une troisième manière de devenir brightique va être résumée dans les exemples suivants : Voici, je suppose, un individu qui dans son jeune âge, ou à une période plus avancée de la vie, a été atteint d'une maladie infectieuse. Cette maladie infectieuse (scarlatine, diphthérie, oreillons) a touché le rein et peut n'avoir déterminé qu'une néphrite légère et transitoire; mais pour si légère qu'ait été la néphrite, le rein n'en a pas moins été adultéré et il est à craindre qu'il n'en perde pas de sitôt le souvenir. Un autre individu, adolescent ou adulte, a été atteint, lui aussi, d'une maladie infectieuse (pneumonie, fièvre typhoïde, grippe, syphilis, paludisme) qui a touché le rein et qui peut n'avoir déterminé qu'une néphrite assez légère, mais bien que la lésion ait été légère en apparence, le rein n'en est pas moins adultéré, et ici comme dans les cas précédents il n'en perdra pas de sitôt le souvenir. Eh bien, ces individus, dont les reins ont été adultérés par des infections superposées, à l'âge de dix ans par la scarlatine, à l'âge de quinze ans par la fièvre typhoïde, à vingt ans par la grippe, par la pneumonie, à vingt-cinq ans par la syphilis, ces individus sont singulièrement exposés à des reprises aiguës qui se présentent parfois sous l'apparence d'une néphrite aiguë, ou à une évolution lente et progressive qui les conduit à la néphrite chronique, à la maladie de Bright. Chez eux les lésions rénales peuvent marcher lentement, avec de longs silences, les symptômes peuvent s'en tenir à ce que j'ai nommé « les petits accidents du brightisme » sans arriver aux grands accidents de l'urémie, mais vienne un refroidissement, une grossesse, ou toute autre cause agissant vivement sur le rein, et une période aiguë éclatera avec toutes ses conséquences.

Que ces mêmes individus, dont les reins ont été adultérés par une ou par plusieurs maladies infectieuses, soient en même temps des alcooliques, des [illegible],

que leur foie auto-intoxiqué, livre à la dépuration urinaire des matériaux incomplètement préparés, ou bien encore qu'ils soient arthritiques, goutteux ou issus de race goutteuse, que leurs reins soient tourmentés par la fabrication et par l'élimination d'acide urique, de sable, de graviers, qu'ils soient prématurément atteints par l'artério-sclérose, qu'ils soient des héréditaires, et on conviendra qu'ils sont dans les meilleures conditions possibles pour devenir brightiques.

Qu'une jeune fille chlorotique ou chloro-anémique soit atteinte de cet état que j'ai appelé « le chloro-brightisme », que cette jeune fille trop tôt mariée ait une ou plusieurs grossesses, elle sera exposée aux conséquences de la néphrite gravidique et aux accidents éclamptiques.

Ces quelques exemples prouvent qu'on peut arriver *par des procédés bien divers* aux néphrites chroniques et à la maladie de Bright. *Tout chemin conduit au brightisme.* Suivant la nature et suivant l'intensité de ses causes, la maladie peut guérir, elle peut s'immobiliser, elle peut être entrecoupée de périodes silencieuses et d'épisodes aigus, elle peut ne pas dépasser la limite des petits accidents du brightisme, mais, trop souvent, elle aboutit à l'insuffisance rénale et à l'urémie mortelle. Cette urémie mortelle peut survenir, les reins étant gros, petits, granuleux, scléreux, kystiques, rougeâtres, jaunâtres, blanchâtres, tout cela dépend, je le répète encore, de l'intensité, de la qualité, de la succession, de la combinaison des agents toxiques et infectieux.

Description. — Il y a quelques années, à une époque où l'on avait artificiellement séparé les différentes formes du mal de Bright par des barrières quasi infranchissables, il était d'usage de décrire à part et comme deux maladies distinctes la néphrite parenchymateuse et la néphrite interstitielle, et quelques auteurs se demandaient même à laquelle il fallait réserver le nom de ma-

ladie de Bright. Ce n'est pas ainsi, on vient de le voir, qu'il faut comprendre la description de cette maladie. Les cas types de néphrite *atrophique* et les cas types de néphrite à gros reins méritent quelques considérations, que j'ai esquissées en décrivant l'anatomie pathologique de ces néphrites, mais ce n'est pas sur eux que doit se concentrer l'intérêt principal de la question. Je choisirai donc, pour type de ma description, le *tableau clinique le plus habituel* de la maladie de Bright, celui qui correspond aux néphrites chroniques à *types intermédiaires*, qu'il s'agisse de lésions à prédominance glandulaire doublées de lésions conjonctivo-vasculaires, ou de lésions conjonctivo-vasculaires doublées de poussées et d'altérations glandulaires[1]. Dans cette description nous allons se dérouler, plus ou moins précoces, plus ou moins accentuées, sans ordre précis et sans époque nettement déterminée, les nombreux symptômes qui constituent la maladie de Bright.

Début. — Un premier point est essentiel à établir, c'est le *mode de début* de la maladie de Bright. Si je m'en rapporte à mes nombreuses observations, ce début est le plus souvent *chronique d'emblée.* Dans quelques cas, il est vrai, la maladie de Bright n'est que la suite, l'aboutissant d'une néphrite aiguë, c'est dire qu'elle a présenté à son origine les différents symptômes que nous avons précédemment décrits au sujet des néphrites aiguës. Mais, à part ces quelques exceptions, la maladie de Bright, j'y insiste, est *chronique d'emblée.* J'ai souvent acquis la conviction que tel cas de mal de Bright, qu'on avait considéré comme ayant eu un début brusque et à marche rapide, n'était qu'un mal de Bright *à évolution lente dans le cours duquel était survenu un épisode aigu.* Un individu jusque-là bien portant, ou du moins qui se considérait comme tel, vient nous demander conseil pour des troubles qui datent de quelques semaines. Il a été pris de céphalée,

1. Lécorché. *Études médicales*, p. 163.

de vomissements ou d'oppression violente, des œdèmes ont apparu, la face est bouffie, les jambes sont œdématiées, les urines contiennent de l'albumine, l'examen histologique décèle des cylindres. Il semble au premier abord que ce soit là une néphrite aiguë, de date récente; mais si l'on poursuit l'enquête dans ses plus minutieux détails, si l'on recherche les *symptômes qui ont précédé cet épisode aigu*, on apprend que depuis six mois, depuis un ou deux ans, et plus encore, le malade avait des céphalées qu'il qualifiait de migraine, depuis longtemps déjà et à plusieurs reprises il avait eu de la pollakiurie, la sensation du doigt mort, des battements de cœur, des crampes dans les mollets, de la bouffissure des paupières; il mouchait du sang le matin au réveil; à diverses reprises il avait eu des bourdonnements d'oreilles, de l'affaiblissement de l'ouïe, des démangeaisons, de la cryesthésie, des secousses électriques, etc.; et c'est en groupant ces symptômes, pour ainsi dire passés inaperçus, qu'on arrive à reconstituer la maladie qui évoluait lentement depuis longtemps, au moment où les grands symptômes ont fait leur apparition.

Dans sa forme la plus habituelle, la maladie de Bright a donc un début lent et insidieux[1]. Pendant une période qui peut être de longue durée, le malade éprouve une série de symptômes parfois insignifiants en apparence, mais dont l'origine méconnue est la cause de nombreuses erreurs de diagnostic. Maux de tête, envies fréquentes d'uriner, légères épistaxis, palpitations, crampes des mollets, essoufflement, douleurs lombaires, bourdonnements d'oreilles, affaiblissement de l'ouïe, vertiges, troubles visuels, démangeaisons, sensation de doigt mort, cryesthésie, troubles digestifs, tous ces symptômes, fugaces ou tenaces, isolés ou associés, peuvent apparaître

1. Ce début insidieux a été bien étudié par M. Jaccoud. *Leçons cliniques de la Charité.*

et disparaître pendant longtemps, sans que les œdèmes brightiques et sans que les grands symptômes aient encore fait leur apparition. Dans le cours de cet état chronique, intermédiaire pour ainsi dire à la maladie et à la santé, surviennent des *épisodes aigus* caractérisés par de violentes oppressions simulant des accès d'asthme, par des maux de tête qui ne sont pas sans analogie avec la céphalée syphilitique, par des palpitations angoissantes, comme on en voit dans les maladies de cœur et de l'aorte, par des troubles digestifs avec ou sans douleurs, avec ou sans vomissements, comme on en voit dans les gastrites chroniques et dans l'ulcère de l'estomac, par des œdèmes de la face et des extrémités qui mettent sur la piste d'un diagnostic trop souvent méconnu. Ce sont ces *épisodes aigus qu'on prend à tort*, je le répète, pour le début de la maladie.

Petits accidents du brightisme. — J'ai réuni sous le nom de *petits accidents du brightisme* les symptômes, en apparence peu importants, qui marquent souvent le début de la maladie de Bright et qu'on peut retrouver également à toutes ses phases; je vais les passer en revue :

a. — *Pollakiurie*, *polyurie*. — Au nombre des troubles urinaires propres à la maladie de Bright, il en est un qui est constitué par une fréquence parfois excessive des mictions. On voit des gens atteints de néphrite chronique qui urinent six fois par nuit, dix fois en vingt-quatre heures; les besoins d'uriner sont souvent impérieux, et la quantité rendue à chaque miction est peu abondante. Je m'empresse de faire remarquer que cette fréquence extrême de la miction n'est pas due à une abondance exagérée des urines (*polyurie*), car la quantité des urines est souvent au-dessous de la moyenne.

Il y a dans la maladie de Bright deux troubles urinaires distincts et *indépendants* : l'un, la *polyurie*, est un trouble de sécrétion et regarde le rein; l'autre, la *pollakiurie*, est un trouble d'excrétion et regarde la vessie. Il est même

remarquable que, dans bon nombre de cas, le trouble d'excrétion *précède* le trouble de sécrétion, et les envies fréquentes d'uriner peuvent apparaître longtemps avant la polyurie.

Bien que ces troubles urinaires aient été parfaitement dissociés par la plupart des auteurs contemporains[1], on les confondait encore trop souvent et on les englobait habituellement sous la dénomination unique de polyurie, ce qui est mauvais, puisque la polyurie ne s'adresse qu'au trouble de sécrétion. La confusion vient de ce que nous n'avions qu'un seul mot, la polyurie, pour désigner des symptômes divers. Or, la fréquence des mictions constitue, je le répète, un symptôme indépendant, ayant sa valeur et son importance; il était donc nécessaire de lui donner un nom qui assurât son autonomie, et je lui ai proposé la dénomination de *pollakiurie* (πολλάκις, souvent). La polyurie servira donc à désigner l'*abondance* de la sécrétion, et la pollakiurie sera réservée à la *fréquence* des mictions.

La pollakiurie brightique peut être *précoce* ou *tardive*; dans quelques cas elle est *douloureuse*.

La pollakiurie précoce est celle qui accompagne les premiers symptômes du mal de Bright; parfois elle est isolée et apparaît comme un symptôme *avant-coureur*; plus souvent elle est associée aux autres petits accidents du brightisme.

Dans certains cas, la pollakiurie est tardive. Parfois, surtout chez la femme, elle est *douloureuse*. Deux des malades de mon service ont présenté cette particularité. Elles avaient une pollakiurie excessive; la quantité d'urine rendue à chaque miction était fort minime, une cuillerée au plus, et la douleur survenait, non pas au moment de l'émission de l'urine, mais aussitôt la miction terminée. Cette douleur, très vive, avait tous les caractères

1. Jaccoud. *Traité de pathogénie interne*, t. II, p. 147. — Lécorché. *Traité des maladies des reins*, p. 387.

d'un spasme du col de la vessie; elle durait généralement quelques minutes et reparaissait après chaque miction.

La pollakiurie est sans doute due à une excitabilité exagérée de la muqueuse ou du plan musculaire de la vessie, plan musculaire qui a été trouvé hypertrophié à l'autopsie. Quand les muscles du corps de la vessie sont seuls en cause, la pollakiurie, précoce ou tardive, se traduit par des envies plus ou moins fréquentes et plus ou moins impérieuses d'uriner; quand le sphincter vésical est atteint, l'émission de l'urine est souvent suivie de spasmes douloureux.

Quant à savoir quelle est la cause qui agit ainsi sur l'appareil excréteur de l'urine, dans une maladie où l'appareil sécréteur semble seul atteint, c'est là une réponse que je ne saurais faire. Faut-il incriminer les modifications qui surviennent dans la composition de l'urine? Je ne le pense pas, car la pollakiurie survient souvent au début de la maladie, alors que l'examen des urines ne décèle encore rien d'anormal. Faut-il invoquer une action réflexe qui, partie du rein, aboutirait à la vessie? C'est possible, mais rien ne le prouve.

La *polyurie*, ou exagération de la sécrétion urinaire, est surtout un symptôme de néphrite à prédominance vasculo-conjonctive, où dès la première période, le malade peut rendre tous les jours plusieurs litres d'urine. Dans la néphrite à prédominance glandulaire, la quantité des urines est notablement diminuée, le malade en rend tous les jours 800 à 1200 grammes; néanmoins les oscillations sont fréquentes et la quantité peut être normale ou même exagérée.

b. — *Doigt mort.* — Il y a un symptôme brightique qui n'a été, je crois, signalé par aucun auteur : c'est la sensation du *doigt mort*, sensation analogue à celle qu'on éprouve quand on a exposé ses mains à un froid vif. Les malades accusent des fourmillements, des douleurs, des

crampes dans les doigts; et parfois l'extrémité des doigts devient *exsangue*, *pâle*, *insensible*. Cet état dure quelques minutes, un quart d'heure, une demi-heure, et revient par accès. Ce symptôme atteint les doigts et rarement les orteils; il se localise tantôt à un doigt, tantôt à un autre, ou à plusieurs doigts; parfois il y a symétrie; rarement tous les doigts de la main sont atteints.

La sensation du doigt mort, avec ou sans fourmillements, est un symptôme qui appartient à toutes les époques de la maladie de Bright; je l'ai noté comme symptôme *initial*, alors que les autres troubles étaient encore nuls ou peu accusés. J'en ai recueilli un grand nombre d'observations, plusieurs sont consignées dans la thèse d'un de mes élèves[1]. Parfois le symptôme que je viens de décrire envahit la main entière, l'avant-bras, c'est le symptôme du *bras mort*. On pourrait rapprocher de ces faits l'asphyxie des extrémités, observée, très rarement il est vrai, dans le cours du mal de Bright[2].

c. — *Troubles auditifs*. — Lorsque j'ai publié mes premières observations sur les troubles auditifs du mal de Bright, ce symptôme, je crois, était passé inaperçu[3]. Depuis lors, les observations se sont tellement multipliées, que je considère actuellement les troubles auditifs comme beaucoup plus fréquents que les troubles oculaires.

Ces *troubles auditifs* sont variables; souvent ce sont des tintements, des bourdonnements dans une ou dans les deux oreilles; en général, ces bourdonnements sont accompagnés ou suivis de *dureté de l'ouïe*; habituellement la demi-surdité est passagère et sujette à

1. Alibert. *Des néphrites*. Thèse de doct., Paris, 1880.

2. Debove. *Soc. méd. des hôpit.*, 27 févr. 1880. — Roques. *Soc. méd. des hôpit.*, 1884.

3. Dieulafoy. *France méd.*, 1877, n° 16. — *Gaz. hebd.*, 1873, n° 4. — Domergue. *Troubles auditifs dans la maladie de Bright*. Thèse de Paris, 1881, n° 13.

répétitions; elle se localise à l'une des deux oreilles, rarement elle est durable, rarement aussi la surdité est complète. Ces différents troubles auditifs sont tantôt indolores, tantôt associés à des douleurs d'oreilles ou de la face.

Les troubles auditifs sont dus à des causes diverses. Parfois on retrouve à l'inspection de l'oreille, de la sclérose du tympan, du catarrhe de la caisse, une vascularisation anormale au niveau du marteau, des hémorrhagies de la muqueuse du tympan; dans d'autres cas, les lésions ne sont pas appréciables et les troubles auditifs pourraient être attribués à un œdème du nerf acoustique.

Un de mes élèves, Bonnier, frappé de la fréquence des troubles auditifs dans le mal de Bright, a constaté que le syndrome mal défini, nommé vertige de Ménière, n'est dans bien des circonstances qu'un symptôme brightique[1]. Il y a donc un *vertige brightique* qui mérite de prendre rang au nombre des petits accidents du brightisme. Dans quelques cas, ce vertige brightique qui avait résisté à tous les traitements habituels mis en usage contre le vertige de Ménière, ce vertige brightique a cédé au régime lacté comme la plupart des autres petits accidents du brightisme.

d. — *Démangeaisons.* — Ce symptôme, à peine signalé par quelques auteurs, est fréquent, surtout chez les femmes. Parfois les *démangeaisons*[2] ne diffèrent pas du prurit ordinaire; elles apparaissent plus ou moins violentes sur différentes parties du corps et durent quelques jours ou quelques semaines. Ce prurit, qui peut exister également chez les diabétiques, acquiert parfois une telle intensité qu'il prive le patient de tout repos ; les malades

1. Bonnier. *Brightisme auriculaire. Bulletin de la Soc. de laryngologie*, juin 1892.

2. Dieulafoy. *Gaz. hebd.*, 1882, n° 20. — Mathieu. Thèse de Paris, 1882.

racontent « qu'ils se grattent jusqu'au sang, jusqu'à s'enlever la peau[1]. »

La cause de ce prurit est mal élucidée, car je ne fais pas allusion ici au cas où la peau présente une éruption. Rosenstein, qui signale le symptôme, le met sur le compte de l'urémie. Cette explication est bien insuffisante et ne fait qu'éloigner le problème sans le résoudre. On a supposé que l'excrétion de l'urée par la peau était la cause du prurit brightique; c'est possible, mais j'ai assisté à de véritables sueurs d'urée sans démangeaisons. Dans une autre variété, il ne s'agit plus de prurit vulgaire, la démangeaison revêt une forme particulière que les malades comparent au chatouillement que provoqueraient des *cheveux* tombés sur le cou, sur la poitrine ou dans le dos. Une troisième variété de démangeaisons est celle que les malades comparent au chatouillement provoqué par un insecte, par une fourmi. Ces *démangeaisons* apparaissent à toutes les périodes de la maladie, parfois même elles se présentent comme symptôme de début et acquièrent une réelle importance comme élément de diagnostic.

c. — Des *crampes aux mollets*, souvent fort douloureuses, se montrent à plusieurs reprises dans le cours du mal de Bright. Des spasmes musculaires peuvent affecter les muscles de l'épaule, du cou, et l'on a cité des cas où elles s'étaient généralisées sous forme d'opisthotonos avec ou sans douleurs articulaires (Jaccoud[2]). Mais ces dernières formes sont des raretés, tandis que les *crampes des mollets* font partie des accidents précoces et presque constants du brightisme. Les malades racontent qu'ils sont réveillés la nuit par des crampes si douloureuses, qu'elles leur arrachent des plaintes et qu'ils sont obligés de quitter leur lit, espérant les faire plus vite disparaître. Ces crampes peuvent se reproduire plusieurs

1. Labadie-Lagrave, dans l'article Rein du *Dictionn. de méd. et chirurg.*, parle de faits analogues observés par M. Peter.
2. Jaccoud. *Clin. de la Charité*, p. 775.

fois la nuit, ou plusieurs nuits de suite; elles sont une cause d'insomnie.

Depuis quelques années mon attention a été appelée sur une forme de crampe qui se localise au muscle sterno-cleïdo-mastoïdien. Je l'ai nommée *torticolis brightique.* J'en ai montré deux remarquables exemples l'an dernier à mes élèves. Le torticolis brightique est constitué par une contracture très douloureuse et permanente de quelques muscles du cou; il dure des semaines sans interruption, il est permanent; la douleur n'est généralement pas spontanée, mais elle est provoquée par le moindre mouvement. Le torticolis brightique diffère donc des crampes douloureuses des mollets, qui, elles, sont spontanées, passagères et ne durent que quelques minutes. Plusieurs fois j'ai pu faire céder le torticolis brightique par le régime lacté.

La *crampe des écrivains*, dans une de ses modalités, paraît pouvoir être d'origine brightique (Bonnier). C'est une sorte de tétanie brightique.

f. — L'*épistaxis* revêt des formes différentes dans le cours de la maladie de Bright. Il y a une grande épistaxis que j'étudierai un peu plus loin; il y a également des épistaxis qui surviennent aux approches des accidents nerveux urémiques. Mais je ne fais allusion, pour le moment, qu'aux épistaxis très légères, qui surviennent dès la première période de la maladie, épistaxis si minimes, que le malade mouche à peine un peu de sang, surtout le matin au réveil : je les ai nommées épistaxis *matutinales* du brightisme.

g. — *Cryesthésie.* — Il y a un autre symptôme qui était passé, je crois, inaperçu, que je n'ai vu signalé nulle part et auquel j'attache une certaine valeur; c'est l'impressionnabilité spéciale des brightiques au froid. Bien des gens atteints de néphrite ont, suivant leur expression, « froid à la peau et sous la peau »; ils se couvrent outre mesure, ils portent double paire de bas, genouillères, double gilet de laine, ceinture de flanelle, vêtements bien chauds, ils

vous racontent qu'ils se frictionnent fortement les cuisses et les genoux pour chasser le froid, ils redoutent le contact des draps en entrant dans leur lit, ils se chauffent continuellement les pieds, qui sont « comme des glaçons », et, malgré toutes ces précautions, ils n'arrivent pas toujours à rappeler la chaleur aux régions froides. Ils n'éprouvent pas la sensation de gens qui sont prêts à frissonner, c'est autre chose; l'hyperesthésie au froid n'est pas seulement provoquée chez eux par le contact d'objets froids, elle est spontanée, comme la sensation du doigt mort, elle est indépendante de la température ambiante; elle apparaît aussi bien pendant les saisons chaudes. Pour bien mettre en relief cette impressionnabilité spéciale de certains brightiques au froid, j'ai proposé de la nommer *cryesthésie*, de κρύος, froid.

La *cryesthésie brightique* occupe de préférence les membres inférieurs, le genou, la cuisse, le pied et la région des reins. J'en ai publié des observations caractéristiques[1]; de nombreux cas ont été consignés dans la thèse d'un de mes élèves[2].

h. — Au nombre des petits accidents du brightisme je signalerai encore les *secousses électriques* qui surviennent habituellement pendant le sommeil. Depuis que mon attention a été appelée sur ce symptôme qu'on n'avait pas, je crois, encore signalé, je l'ai retrouvé très fréquemment. C'est surtout au moment où le brightique va s'endormir, ou quand il vient de s'endormir, qu'il est brusquement réveillé comme par une décharge électrique. Cette secousse, unique et violente, n'est en somme qu'une convulsion : elle représente à l'état d'ébauche les attaques convulsives de l'urémie. Comme la plupart des autres symptômes que je viens de décrire, la *secousse électrique* peut se montrer isolée, et, vu sa minime importance, ce

1. *Soc. méd. des hôpit.*, 1886. Contribution à l'étude clinique et expérimentale de la maladie de Bright sans albuminurie.
2. Dunac. *De la Cryesthésie brightique.* Th. de Paris, 1889.

symptôme passe inaperçu quand on n'a pas le soin de le rechercher.

i. — *Signe de la temporale.* — J'ai remarqué que bon nombre de gens atteints de brightisme ont l'artère temporale flexueuse, tendue et dilatée, c'est le *signe de la temporale.* L'artère se dessine en flexuosités saillantes qui serpentent sur la peau de la tempe et du front, et l'on sent au toucher que l'artère est fortement distendue. Cet état n'est pas dû à l'athérome de l'artère, il tient à l'*excès de la tension artérielle* qu'on retrouve, du reste, dans tout le système artériel, à l'artère radiale comme ailleurs (Potain). Si ce signe est plus facile à constater à l'artère temporale, c'est à cause de la situation superficielle de ce vaisseau; l'artère est plus ou moins tendue d'un jour à l'autre, d'une semaine à l'autre, et la preuve qu'il ne s'agit pas là d'une induration athéromateuse a été vérifiée à l'autopsie chez plusieurs malades de mon service.

j. — J'ai plusieurs fois constaté la diminution ou la perte de l'odorat et du goût chez les gens atteints de brightisme.

Tels sont les symptômes qui forment le groupe des *petits accidents du brightisme*; ils sont utiles à connaître, parce que, bien que pouvant exister à toutes les phases de la maladie, ils mettent souvent sur la piste de la maladie de Bright, alors que les œdèmes, l'albumine et les grands accidents de l'urémie font défaut.

Étudions maintenant les œdèmes et l'albuminurie, ces deux importants symptômes des néphrites.

Œdèmes et épanchements séreux. — Habituellement l'œdème du mal de Bright *commence par la face* sans qu'on puisse expliquer la cause de cette localisation. Le malade s'aperçoit, le matin au réveil, que ses paupières sont tuméfiées; à voir la face légèrement bouffie, on dirait que le sujet a engraissé. L'œdème se cantonne souvent aux malléoles, ou bien il gagne les jambes, les cuisses, le scrotum, les grandes lèvres, et, suivant le cas, il met des semaines ou des mois à se généraliser. Toutefois il est rare

que l'anasarque des néphrites chroniques atteigne la proportion et l'intensité de l'anasarque des néphrites aiguës.

Dans certains cas, l'œdème se localise d'emblée sur un organe; il provoque chez l'un la dyspnée, conséquence d'un œdème *pulmonaire*; il détermine chez l'autre l'œdème *laryngé* avec toutes ses conséquences. On a vu l'œdème localisé au prépuce (Rosenstein), au cordon spermatique (Finger), à un seul côté de la face ou du corps (Potain).

Dans les néphrites à prédominance conjonctivo-vasculaire, l'*œdème* est tardif, insignifiant, passager, limité aux paupières, à la face, aux malléoles, tandis qu'il est plus précoce, envahissant et tenace dans les néphrites à prédominance parenchymateuse, où il détermine non seulement l'anasarque, mais encore l'hydropisie des organes et des séreuses. Cette distinction est vraie, *mais il s'en faut qu'elle soit absolue*; ainsi, chez tel sujet atteint de néphrite à prédominance scléro-vasculaire et qui avait jusque-là échappé aux œdèmes, une hydropisie se déclare, coïncidant sans doute avec une poussée d'altérations glandulaires. Quand l'œdème est récent, les tissus œdématiés sont blancs, mous, et conservent l'empreinte du doigt; mais à la longue, aux jambes surtout, les tissus s'épaississent.

De ce que l'œdème est parfois très peu apparent, il ne faut pas se hâter de conclure qu'il n'existe pas. J'ai la conviction que les œdèmes font rarement défaut dans le cours des néphrites; il faut les chercher; ainsi la trace que laisse le stéthoscope sur le thorax, les plis que forment les draps de lit sur la peau du visage, la dépression que laissent les lunettes à la racine du nez, font parfois découvrir des œdèmes qui passeraient inaperçus.

Quant aux causes de l'œdème brightique, nous les ignorons absolument; on a longtemps supposé qu'il était lié à la déperdition de l'albumine du sang (*hypo-albuminose*), mais on est beaucoup moins affirmatif aujourd'hui; il suffit de citer les cas de néphrite aiguë où l'ana-

sarque apparaît avant même que le sujet ait perdu quelques grammes d'albumine. Et, d'ailleurs, comment concilier cette hypothèse avec les cas où l'anasarque est limitée à un seul côté du corps (Potain)? On a invoqué l'hydrémie ou augmentation de la portion aqueuse du sang; mais les expériences de Cl. Bernard ont fait justice de cette théorie.

M. Lécorché [1] suppose que les œdèmes brightiques sont dus à une atonie de la fibre musculaire cardiaque, mais nous voyons tous les jours se produire des œdèmes d'origine rénale (néphrite scarlatineuse, néphrite *a frigore*), auxquels le cœur est complètement étranger, et, du reste, les œdèmes d'origine rénale ne se comportent pas comme les œdèmes d'origine cardiaque. L'œdème est-il imputable à la paralysie des capillaires (Frerichs), et peut-on invoquer une action réflexe partie des reins et transmise aux petits vaisseaux par leurs nerfs vaso-moteurs (Potain)? Ce problème est loin d'être résolu. Les épanchements des *cavités séreuses* et les œdèmes *viscéraux* sont plus fréquents dans les néphrites à prédominance scléro-vasculaire.

Sur 406 cas mortels qui résultent des analyses réunies de Frerichs et de Rosenstein, on trouve [2] : hydrothorax et pleurésie, 82 cas; hydropéricarde, 21; hydrocéphalie, 75; œdème pulmonaire, 115; œdème de la glotte, 4.

Le liquide des œdèmes et des épanchements diffère sensiblement du sérum du sang; il est plus riche en eau, mais il contient moins d'albumine, moins de sels minéraux, et plus de chlorure de sodium; la fibrine y fait défaut; ce qui prouve qu'il n'y a pas dans ces œdèmes une simple transsudation du sérum, fait important et bien mis en relief par M. Jaccoud dans sa remarquable thèse d'agrégation [3].

1. *Étud. méd.*, pp. 119 et 166.
2. Jaccoud. *Clin. de la Charité*, p. 666.
3. *De l'humorisme ancien comparé à l'humorisme moderne*. Thèse d'agrégat., 1863.

Albuminurie. — Dans les néphrites à prédominance artério-scléreuse, les urines sont généralement abondantes et la proportion d'albumine est minime; elle peut être nulle, au moins pour un temps. Dans les néphrites à prédominance épithéliale, la quantité d'urine rendue en 24 heures est au-dessous de la moyenne, l'urine est de nuance variable, mousseuse, la quantité d'albumine rendue en 24 heures peut s'élever à 5, 10, 15, 20, 30 grammes. L'urée, l'acide urique, les matières extractives, sont habituellement moins abondantes qu'à l'état normal; la densité de l'urine est abaissée.

Dans le dépôt de l'urine, on trouve au microscope des débris épithéliaux, des leucocytes altérés et des cylindres divers dont nous avons étudié précédemment la formation et la provenance. Les cylindres épithéliaux formés de cellules épithéliales dégénérées sont rares dans les néphrites chroniques et se rencontrent surtout dans l'urine des néphrites aiguës. Les cylindres *hyalins* sont mous, souples, homogènes et transparents comme du verre (ὕαλος, verre); ils renferment souvent des globules blancs et rouges; ils ont à leur surface des débris de cellules épithéliales. Les cylindres *colloïdes* sont rigides, cassants et d'une teinte jaune paille. Les cylindres *fibrineux* sont surtout fréquents dans l'hématurie; ils sont opaques et formés de caillots fibrineux. Les cylindres *granuleux* ressemblent aux cylindres graisseux, mais ils en diffèrent en ce que leurs granulations sont faites de substance protéique et non de graisse. Les cylindres *graisseux* se voient surtout dans quelques néphrites à gros rein blanc. Les cylindres *composés* sont formés de substance colloïde et contiennent des débris de cellules épithéliales, de globules rouges et de globules blancs.

La valeur diagnostique et pronostique des cylindres urinaires avait été fort exagérée, cependant les cylindres indiquent une lésion des reins, ils n'existent pas dans l'albuminurie simple.

Les caractères distinctifs des urines ne sont bien tranchés que pour les néphrites dont les lésions glandulaires ou vasculaires sont nettement accentuées; mais, dans la majorité des cas, ces lésions se succèdent et se confondent, de telle sorte que l'examen des urines présente toutes les modalités possibles : telle urine par exemple, quoique peu abondante, contient peu d'albumine; telle autre contient beaucoup d'albumine, bien que la sécrétion soit accrue.

On s'est beaucoup occupé ces dernières années de la *pluralité des albumines urinaires* (sérine, globuline, peptone) et de leur application au diagnostic[1]. Pour le moment cette intéressante étude ne me paraît avoir donné aucun résultat clinique positif; on verra du reste plus loin que l'albuminurie n'a plus, comme symptôme, la valeur qu'elle possédait autrefois.

Les causes qui président au passage de l'albumine dans l'urine ont été diversement interprétées. Plusieurs théories sont en présence. L'une de ces théories attribue l'albuminurie à la lésion du rein. On avait incriminé les altérations épithéliales des canaliculi (Lécorché); des recherches récentes semblent prouver que c'est dans le glomérule que se fait le passage de l'albumine. Ce passage de l'albumine dans le glomérule tient-il à une altération de la membrane périvasculaire, ou bien est-il associé à des troubles de circulation glomérulaire? On avait avancé que c'est l'augmentation de pression dans la circulation glomérulaire qui favorise le passage de l'albumine; il paraît que la pression n'est pour rien dans ce phénomène (Stokvis); ce qui importerait, d'après de nouvelles expériences, c'est le ralentissement du cours du sang dans les capillaires et le défaut d'oxygénation qui en est la conséquence.

D'après une théorie, dite hématogène ou dyscrasique, l'albuminurie aurait pour origine l'altération primitive

1. Jaccoud. *Clinique*. Jeanton. Th. de Paris, 1888.

des matières albuminoïdes du sang. Depuis longtemps, M. Jaccoud avait formulé cette idée : « L'albuminurie reconnaît pour cause une déviation du type normal des mouvements nutritifs ; cette déviation consiste en une perturbation passagère ou durable dans les phénomènes d'assimilation ou de désassimilation des matières albuminoïdes[1]. »

Les symptômes que nous allons étudier maintenant se confondent en partie avec les symptômes urémiques ; la plupart d'entre eux sont tributaires de l'insuffisance de la sécrétion urinaire.

Céphalée. — *Les maux de tête* existent à toutes les périodes de l'évolution brightique. Ils apparaissent assez fréquemment comme symptôme du début ; ils durent plusieurs semaines, plusieurs mois ; tantôt ils sont terribles et simulent la céphalée syphilitique, tantôt ils sont qualifiés de migraine par le malade. La céphalée redouble souvent d'intensité à l'apparition des symptômes cérébraux urémiques ; on la fait parfois disparaître au moyen de sangsues appliquées sur les tempes ou derrière les oreilles.

Troubles respiratoires. — Les troubles respiratoires d'origine brightique sont continus, paroxystiques ou intermittents ; ils sont esquissés dans les exemples suivants : certains malades ont un essoufflement permanent, exagéré par la marche ou par les mouvements ; au premier abord on se demande s'ils sont cardiaques ou aortiques ; par un examen attentif on voit qu'ils sont atteints de néphrite chronique, ce qui ne veut pas dire que, dans quelques cas, le cœur ne soit pas en cause, comme nous le verrons plus loin.

Parfois l'oppression revêt la forme d'*accès* que les malades prennent à tort pour des accès d'asthme. L'accès survient la nuit ou le jour, il acquiert rapidement une vio-

1. Jaccoud. *Des conditions pathogéniques de l'albuminurie.* Thèse de doctorat, 1860.

lente intensité, il reparaît au moindre mouvement, il se répète plusieurs fois en vingt-quatre heures, ou bien il disparaît pour revenir à époques plus ou moins éloignées.

Dans d'autres cas, la respiration prend un rythme particulier qu'on nomme respiration de Cheyne-Stokes[1]. Ce rythme n'est pas absolument spécial aux dyspnées brightiques; voici en quoi il consiste : les mouvements respiratoires s'accélèrent par série, puis se ralentissent et s'arrêtent complètement pendant un grand moment; il se fait une pause jusqu'à une nouvelle série, et ainsi de suite. Tous ces troubles dyspnéiques, que je vais étudier plus loin, au sujet de l'urémie, sont dus, les uns à l'intoxication urémique, les autres à la présence d'un œdème broncho-pulmonaire[2], avec ou sans épanchement pleural, et, suivant le cas, on entend à l'auscultation de la poitrine, des râles ou du souffle.

Les troubles dyspnéiques surviennent à toutes les périodes du mal de Bright, mais ce qu'il faut savoir, et ne pas oublier, c'est qu'ils apparaissent parfois comme symptôme presque *initial*, avant les autres grandes manifestations brightiques: ils éclatent tantôt brusquement comme un accès d'asthme, tantôt ils s'installent progressivement comme une bronchite chronique. C'est par la connaissance de ces faits, qu'on ne s'exposera pas à envoyer aux eaux du Mont-Dore ou à Cauterets, des gens qu'on regardait comme atteints de catarrhe des bronches et d'emphysème, et qui sont atteints en réalité de maladie de Bright.

Au nombre des troubles respiratoires rares, mais terribles, il faut encore citer l'œdème suraigu du poumon avec expectoration albumineuse, sanguinolente, et l'*œdème de la glotte*, qui survient dans le cours d'une ana-

1. Cuffer. Th. de Paris, 1878. — Saloz. *Phénomènes respiratoires de Cheyne-Stokes*. Genève, 1881.
2. Lasègue. *Arch. génér. de méd.*, janvier 1879.

sarque brightique et qui peut même devancer les autres œdèmes[1].

Troubles cardiaques. — L'*hypertrophie cardiaque* liée au mal de Bright soulève une des questions les plus complexes de son histoire. Cette hypertrophie, parfois considérable, atteint principalement le ventricule gauche et se développe en dehors de toute altération valvulaire; parfois le cœur tout entier participe à l'hypertrophie et il n'est pas rare de le trouver en même temps *dilaté*.

Je ne reviens pas sur les *lésions* du *cœur rénal* et sur les différentes théories qui ont été émises; cette étude a été faite avec l'anatomie pathologique; je n'étudie actuellement que les *symptômes* cardiaques du mal de Bright.

Quand l'hypertrophie cardiaque est très développée, ce qui est surtout le cas dans les néphrites à prédominance artério-scléreuse, elle est caractérisée par une voussure précordiale, par une matité cardiaque considérable, et elle peut donner lieu, aux périodes avancées de la maladie, à de vrais *accès d'asystolie*. Mais les troubles cardiaques ne sont pas spéciaux à la sclérose du rein, ils existent dans presque toutes les formes et à toutes les périodes de la maladie de Bright; parfois même ils *devancent* les autres symptômes et apparaissent comme un simple trouble fonctionnel, sans qu'il soit possible de découvrir encore ni dilatation ni hypertrophie du cœur. Les malades éprouvent des palpitations, de la gêne précordiale, de la dyspnée avec ou sans angoisse, ils *sentent leur cœur*, et ils s'en plaignent.

A l'auscultation il peut n'y avoir rien d'appréciable; parfois le claquement des valvulves sigmoïdes est fortement accentué (Traube), preuve de la forte tension du système artériel. Souvent on entend un *bruit de galop*[2], signe précieux, découvert par M. Potain, et qui permet dans quelques circonstances de dépister la maladie de

1. Voyez le chapitre consacré à l'œdème de la glotte, t. I.

2. Potain. *Loco citato.* — Exchaquet. *D'un phénomène stéthoscopique propre à certaines formes d'hypertrophie simple du cœur.*

Bright alors même que l'albumine fait défaut. Ce bruit de galop, plus fréquent dans la néphrite à prédominance artério-scléreuse, peut exister dans toutes les néphrites chroniques; il coïncide souvent avec l'hypertrophie du cœur; néanmoins l'hypertrophie cardiaque n'est pas absolument nécessaire à sa production. Il est formé par trois temps, à savoir : les deux bruits normaux du cœur et un bruit surajouté qui précède le premier bruit normal d'un temps assez court. M. Potain pense que le bruit surajouté qui forme le rythme de galop « résulte de la brusquerie avec laquelle la dilatation du ventricule s'opère dans la période présystolique ». Il serait donc indirectement « la conséquence de l'excès de la tension artérielle » si habituelle aux néphrites.

Le bruit de galop n'est pas continu, il peut paraître et disparaître; il a son maximum d'intensité à la région ventriculaire.

Les lésions des orifices cardiaques ne sont pas rares dans le cours de la maladie de Bright; l'*endocardite mitrale* apporte assez fréquemment son contingent au chapitre des complications.

Puisque nous parlons des troubles cardiaques, c'est le moment de signaler l'*angine de poitrine* avec ou sans lésions de l'aorte. Chez deux malades de mon service, les accès d'angine de poitrine ont été pendant quelque temps le trouble dominant, sans lésion aortique.

Troubles digestifs. — Les troubles digestifs appartiennent à toutes les périodes de la maladie de Bright; certains malades ont un catarrhe stomacal avec inappétence, vomissements, et rejet de matières pituiteuses; d'autres, bien que n'éprouvant aucun dégoût pour les aliments, ont des douleurs qui simulent l'ulcère et une intolérance absolue de l'estomac; les boissons et le lait sont également rejetés. Dans quelques cas, les vomissements coïncident avec des phénomènes diarrhéiques; ces symptômes gastro-intestinaux, *urémiques*, que nous étudierons plus loin, appartiennent à toutes les phases de

la maladie, peuvent apparaître comme signes révélateurs du brightisme, et seraient dus, d'après quelques auteurs, à l'élimination de produits ammoniacaux par la muqueuse gastro-intestinale et à des ulcérations de cette muqueuse (Treitz).

Les troubles de la vue, diminution de l'acuité visuelle, amblyopie, cécité, tiennent à des altérations diverses du fond de l'œil ou à des troubles nerveux urémiques. On constate à l'ophthalmoscope des hémorrhagies rétinennes, groupées sous forme de taches rouges autour de la papille, d'où elles irradient en suivant la direction des vaisseaux, et des taches blanchâtres d'origine inflammatoire et œdémateuse. Ces troubles visuels sont plus fréquents dans les néphrites à prédominance artério-scléreuse, ils existent à toutes les périodes et peuvent même marquer le début de la maladie alors même que l'albumine fait défaut[1].

Hémorrhagies. — Les hémorrhagies sont surtout fréquentes dans les néphrites à prédominance artério-scléreuse. Nous allons les passer en revue :

Commençons par l'*épistaxis*. De toutes les hémorrhagies brightiques, l'épistaxis est la plus habituelle. J'ai déjà mentionné, il y a un instant, les toutes petites épistaxis matutinales et les épistaxis plus abon lantes qui précèdent ou accompagnent quelques accidents urémiques. L'épistaxis dont je vais m'occuper actuellement est autre chose, elle n'a pas été, que je sache, encore étudiée par les auteurs; pour bien la mettre en relief, je l'ai nommée depuis longtemps « grande épistaxis brightique ou *épistaxis à tamponnement* ». Je lui ai donné cette dénomination parce que pour l'arrêter, on est souvent obligé de recourir au tamponnement des fosses nasales.

Il ne faudrait pas croire que cette grande épistaxis survienne à une époque avancée de la maladie, aux approches de la cachexie brightique, alors que théoriquement le sang et les vaisseaux devraient favoriser les écoulements sanguins. Il n'en est rien; la grande épistaxis brightique,

1. Gaud. *De la rétinite brightique sans albuminurie*. Th. de Paris, 1887.

c'est là un de ses caractères, appartient aux premières périodes de la maladie, elle en est un des signes précoces et avant-coureurs, elle en est parfois le premier accident apparent. Aussi ai-je l'habitude de dire que c'est souvent par « la grande épistaxis à tamponnement » qu'on entre dans le brightisme. En voici, du reste, plusieurs exemples :

Il y a quatre ans, j'étais appelé aux Champs-Élysées, auprès d'une dame d'une cinquantaine d'années qui venait d'être prise d'un saignement de nez tellement abondant et tellement tenace que rien ne pouvait l'arrêter. Quand j'arrivai auprès de la malade, je la trouvai pâle et effarée, le sang s'écoulait par les deux narines et je jugeai approximativement qu'elle avait bien dû perdre déjà un demi-litre de sang. Aussitôt j'envoyai chercher Berger pour pratiquer le tamponnement. Tous les moyens que je mis en usage jusque-là échouèrent complètement et l'épistaxis ne s'arrêta qu'après tamponnement. Depuis cette époque j'ai vu évoluer chez cette malade la plupart des symptômes du mal de Bright, et si elle a résisté aux coups redoublés de l'urémie, c'est grâce au régime lacté dont elle ne s'est pas départie depuis cette époque.

Il y a deux ans, je voyais avec Marquézy un homme d'une cinquantaine d'années, arrivé à une période avancée d'un mal de Bright. En interrogeant le malade, il fut facile de reconnaître l'évolution des symptômes. Le début de la maladie et l'apparition des premiers symptômes paraissaient remonter à dix-huit mois environ, mais peu de temps avant, ce brightique avait été pris d'une épistaxis des plus violentes, qui l'avait d'autant plus effrayé, que c'était un dimanche et qu'on avait en vain longtemps cherché un médecin.

En 1894 je voyais un brightique qui m'était adressé par Grandhomme (de Saint-Germain). Pollakiurie, doigt mort, vertiges, distension de la temporale, bruit de galop, vomissements, dyspnée violente, tels étaient les symptômes actuels. Il s'agissait d'une néphrite chronique à forme artério-scléreuse qui durait depuis quatre ans. Mais au dire du malade, les symptômes de cette néphrite avaient été

précédés d'un terrible saignement de nez, qui avait duré cinq heures et qui, paraît-il, avait mis la vie en danger. Cette épistaxis se reproduisait quatre ans plus tard, avec une telle violence, qu'elle avait nécessité le tamponnement.

Un puissant monarque qui a succombé ces dernières années au mal de Bright, avait eu, deux ans avant, pendant la nuit, une première terrible épistaxis qui se répéta six mois plus tard, sans qu'on se doutât de la signification de cette violente hémorrhagie nasale. Si je me permets d'en parler, c'est que j'ai à ce sujet les détails les plus circonstanciés.

Depuis que mon attention a été appelée sur cette variété singulière de grande épistaxis brightique, j'en ai recueilli un bon nombre d'observations, qui sont classées dans mes cartons d'hôpital. Quant à expliquer les causes de cette épistaxis, je ne m'en charge pas, mais il est important de la connaître. En effet, quand un individu, en apparence bien portant, est pris sans cause appréciable d'une terrible épistaxis; quand l'examen des fosses nasales ne fait découvrir aucune lésion capable d'expliquer l'hémorrhagie, il faut penser au mal de Bright, il faut rechercher avec soin les petits accidents du brightisme, la distension de la temporale, la pollakiurie, le doigt mort, les crampes des mollets, il faut rechercher le bruit de galop, et alors même qu'on ne trouverait pas d'albumine, il faut agir préventivement, il faut mettre le malade au régime lacté, car il est brightique, ou il va le devenir.

L'*hémorrhagie cérébrale* est assez fréquente chez les brightiques à prédominance artério-scléreuse; Grainger-Stewart affirme que sur 100 cas d'hémorrhagie cérébrale on retrouve 15 fois la néphrite interstitielle. Dans plusieurs cas observés par Bence Jones[1], l'hémorrhagie cérébrale fut la seule manifestation de la néphrite interstitielle arrivée à sa période atrophique sans que son existence eût été autrement soupçonnée. Cette assertion ne serait plus acceptable aujourd'hui; quoi qu'il en soit, l'hémorrhagie cérébrale et

1. Lécorché. *Traité des mal. des reins*, p. 1000. — Rendu. *Étude comp. des chron.* Th. d'agrég., p. 154.

ses symptômes habituels, ***hémiplégie***, aphasie, apoplexie, s'observent dans le cours de la maladie de Bright.

Signalons encore les hémorrhagies méningées et rétiniennes, les hémorrhagies intestinales, l'hémorrhagie gingivale.

Les hémorrhagies ***broncho-pulmonaires*** sont plus fréquentes dans les néphrites à prédominance artério-scléreuse[1]; j'en ai recueilli, pour ma part, onze observations. Dans la très grande majorité des cas, les autopsies ont démontré qu'il n'y avait pas de tuberculose, et il ne faut pas confondre ces hémorrhagies pulmonaires, directement associées au mal de Bright, avec l'hémoptysie des phthisiques atteints de lésions rénales.

J'ai plusieurs fois constaté des ***hématuries*** très abondantes d'origine rénale; deux fois ces hématuries brightiques avaient été précédées de fortes épistaxis.

Il y a quelques années, nous avons vu, avec Peter, un jeune garçon atteint de mal de Bright, chez lequel les hémorrhagies, d'abord nasales, puis broncho-pulmonaires, devinrent bientôt générales et enlevèrent le malade.

Comment une néphrite chronique donne-t-elle naissance aux hémorrhagies; faut-il accuser la composition vicieuse du sang et sa richesse moindre en principes albuminoïdes? Ce n'est pas probable, puisque les hémorrhagies sont plus fréquentes dans la néphrite interstitielle, alors que le malade perd peu d'albumine. Faut-il invoquer une altération des vaisseaux? Pour ce qui est de l'hémorrhagie cérébrale, la question paraît jugée, car on retrouve en pareil cas la lésion la plus habituelle de l'hémorrhagie, l'anévrysme miliaire. Mais, en ce qui concerne les autres organes, les altérations vasculaires font souvent défaut, de sorte qu'on peut dire avec Bartels qu'il n'y a, pour le moment, aucune théorie qui explique d'une façon satisfaisante la pathogénie de certaines hémorrhagies. Il ne faut pas oublier que les hémorrhagies peuvent *marquer le début* de la

1. Decherr. *Hémorrhagie pulmonaire dans le mal de Bright*. Thèse de Paris, 1872.

néphrite ou du moins en être le symptôme le plus apparent.

État du foie. — Ascite. — En parlant des épanchements séreux des brightiques j'ai omis de parler de l'*ascite*, parce que l'hydropisie du péritoine est souvent associée à des lésions hépatiques. Les lésions du foie sont de nature diverse : sur 114 cas de maladie de Bright, Rosenstein[1] a trouvé les lésions suivantes : foie graisseux, 19 ; foie cirrhosé, 15 ; foie muscade, 11 ; foie atteint d'hypertrophie simple, 15 ; foie amyloïde, 3. On peut se demander si la lésion hépatique est consécutive à la lésion rénale, ou si elles dépendent l'une et l'autre de la même cause[2]. Dans une des observations que j'ai recueillies, le foie était très volumineux, induré et douloureux ; une ascite étant survenue, j'ai retiré sept litres de liquide et l'épanchement ne s'est pas reproduit.

Complications inflammatoires. — Les phlegmasies séreuses et viscérales dues à des *infections secondaires* ne sont pas rares dans le cours des néphrites à prédominance épithéliale ; sur 406 cas qui comprennent les statistiques de Frerichs et de Rosenstein[3], on trouve pour la pleurésie 57 ; pour la péritonite, 46 ; pour la péricardite, 40 ; pour la pneumonie, 52. Ces infections secondaires sont dues à des agents multiples (coli-bacille, streptocoque, pneumocoque, staphylocoques). La pneumonie brightique est généralement lobaire, et a quelque tendance à se terminer par suppuration ou par gangrène. Contrairement à la pneumonie franche, la densité de l'urine est inférieure à la normale, la quantité de l'urée est abaissée, et les chlorures n'ont presque pas diminué (Jaccoud).

Symptômes cutanés. — Chez les brightiques, la peau est sèche, pâle et anémiée ; elle fonctionne mal et les sueurs sont rares. Cependant chez quelques brightiques, les transpirations revêtent des allures particulières ; tantôt la transpiration affecte une région spéciale, la face, les jambes, les lombes, tantôt elle se généralise ;

1. Rosenstein, p. 273.
2. Gaume. *Du foie brightique*, 1892.
3. Jaccoud. *Loc. cit.*, p. 685.

dans quelques cas elle atteint surtout les régions qui étaient affectées de cryesthésie.

Parfois, et j'ai observé le fait chez une dizaine de malades qui étaient en pleine urémie, il y a de véritables *sueurs d'urée*. L'urée se dépose en cristaux, à la face, au front, à la racine des poils, au cou, à la poitrine, sous forme d'une *poussière blanchâtre*, analogue à du *givre*. Je considère ces sueurs d'urée comme du plus mauvais pronostic: chaque fois que je les ai constatées. le malade a succombé à brève échéance. Un de mes élèves, Djoritch, a fait sur les sueurs d'urée une thèse fort documentée[1].

Les érythèmes, les érysipèles, les lymphangites, les eschares, les phlegmons, sont des complications des néphrites chroniques.

Après avoir passé en revue les nombreux symptômes qui peuvent se présenter au cours du mal de Bright, je vais actuellement m'occuper des accidents *urémiques*.

URÉMIE.

PETITE URÉMIE. — GRANDE URÉMIE.

Pathogénie. — La théorie de l'urémie est basée sur ce fait que, par suite des lésions du rein, par suite de l'insuffisance de la dépuration urinaire, les matériaux de désassimilation qui devraient être expulsés par l'urine s'accumulent dans le sang et provoquent une intoxication qui est la source des accidents. Ainsi que le fait remarquer M. Jaccoud, ce mot d'urémie *ne signifie pas* urée dans le sang, il signifie *urine dans le sang* (οὖρον, urine, et αἷμα, sang), le sang est devenu urineux (Jaccoud). Cette théorie est vraie, mais la difficulté commence quand

1. Djoritch. *Sueurs d'urée en général et dans la maladie de Bright en particulier*. Thèse de Paris, 1895.

il s'agit de spécifier quels sont les matériaux de désassimilation qui sont les agents toxiques.

On a accusé l'*urée*. Dans quelques observations, en effet (Bouchard [1], Brouardel [2]), les accidents urémiques ont coïncidé avec un abaissement de l'urée dans l'urine, et avec la présence d'une énorme quantité d'urée dans le sang. Mais, par contre, il y a la série des faits négatifs où l'examen du sang pratiqué chez des urémiques n'a permis de trouver aucun excès d'urée (Wurtz et Berthelot, Potain [3]). On pourrait également citer les faits de Parker, de Mosler, et tant d'autres, où des malades atteints d'accidents urémiques rendaient dans leurs urines une quantité d'urée normale et même supérieure à la normale. J'ajouterai enfin que les injections d'urée dans le sang des animaux ne provoquent pas les symptômes urémiques.

Feltz et Ritter, Gréhant et Quinquaud ont démontré que, pour arriver à tuer des animaux par des injections d'urée chimiquement pure, il faut des quantités considérables d'urée; ce même fait ressort des recherches de M. Bouchard, qui a constaté que l'urée n'est capable ni d'abaisser la température, ni de produire le coma, et qu'elle n'entre à peine que pour un neuvième dans la toxicité des urines.

Frerichs suppose que l'urée se transforme dans le sang en carbonate d'ammoniaque, ce que M. Jaccoud appelle *ammoniémie*. Les malades ont de l'ammoniaque dans les vomissements et dans leurs déjections, et leur haleine est souvent ammoniacale, ce qu'on peut parfois constater en mettant devant leur bouche une baguette imbibée d'acide chlorhydrique sur laquelle se précipitent des cristaux d'acétate d'ammoniaque.

Les *sels de potasse* ont été regardés par MM. Feltz et Ritter comme la partie essentiellement toxique de l'urine, aussi ces auteurs proposent-ils de donner à l'intoxication

1. *Bull. Soc. biol.*, 7 juin 1873.
2. *Bull. Soc. anat.*, 4 mai 1877.
3. Rendu. *Néphrites chroniques*. Th. d'agrégation, p. 180.

produite par la rétention des principes toxiques de l'urine le nom de *potassiémie*. M. Bouchard, d'après ses expériences, a constaté en effet la toxicité des sels de potasse, mais il est loin de leur accorder la prédominance dans la toxicité générale des urines, et d'autres substances fort importantes méritent également d'être incriminées. La dénomination de potassiémie ne doit donc pas être plus conservée que la dénomination d'ammoniémie.

Des expériences intéressantes ont été entreprises par MM. Lépine et Aubert sur la toxicité respective des matières organiques et salines de l'urine[1].

Les *matières colorantes* et les ptomaïnes jouent dans la toxicité des urines un rôle fort important (Bouchard).

Je ne peux pas suivre ici M. Bouchard dans les expériences si minutieuses qu'il a consacrées à ce sujet; mais la conclusion à en tirer, c'est que l'intoxication urinaire, que l'intoxication soit produite par des injections d'urine dans le système veineux d'un animal ou par la rétention des substances toxiques chez l'homme dont les reins sont malades, cette intoxication est due non pas à telle ou telle substance contenue dans l'urine, mais à l'ensemble de ces substances, qui sont, les unes chimiquement et physiologiquement connues, les autres encore peu connues et à l'étude.

Ainsi envisagée, l'urémie est bien le résultat de l'*insuffisance de la dépuration urinaire* (Jaccoud). Elle ne doit donc pas être considérée comme une complication des néphrites, *elle en est un symptôme*. Tout individu atteint de néphrite aiguë ou de néphrite chronique est par cela même en imminence d'urémie; il est urémique à l'état latent ou presque latent, et il échappe longtemps aux grands accidents, si la dose de l'agent toxique est minime, si la lésion des reins est peu étendue et lente dans son évolution, mais en principe, les troubles urémiques légers

1. Congrès de Copenhague, août 1884, et *Comptes rendus de l'Académie des sciences*, 6 juillet 1885. — Giraudeau. *De l'urémie* (*Arch. de méd.*, 1886).

ou graves, n'attendent pour éclater qu'une accumulation suffisante de l'agent toxique dans le sang.

Presque tous les *petits accidents du brightisme*, la cryesthésie, les secousses électriques, les crampes des mollets, les démangeaisons, me paraissent être le résultat d'une urémie légère. D'autres accidents plus intenses, la céphalée, les accès d'oppression, les troubles gastriques, la prostration passagère, sont dus à une intoxication urémique plus sévère. Enfin les grands accidents, dyspnée terrible, céphalée violente, vomissements incoercibles, diarrhée profuse, convulsions épileptiformes, délire, coma, sont la conséquence de l'intoxication urémique à son suprême degré.

On a divisé l'urémie en urémie aiguë et chronique; il vaut mieux dire que les accidents urémiques sont tantôt brusques, tantôt lents dans leur apparition; certains sont passagers, d'autres sont tenaces et durables.

Tous les accidents urémiques, légers ou intenses peuvent se combiner ou se succéder. L'urémie ne débute pas toujours par les petits accidents pour s'élever ensuite aux grands accidents. Dans les néphrites aiguës ou subaiguës (froid, scarlatine, puerpéralité), quand l'agent infectieux ou toxique atteint et altère rapidement les éléments essentiels du rein, les grands accidents urémiques peuvent être précoces, ils peuvent éclater sans avoir été précédés d'accidents urémiques de faible intensité. Au contraire, dans les néphrites chroniques à lente évolution, les grands accidents urémiques peuvent n'éclater que fort tardivement, après une série plus ou moins complète d'accidents urémiques légers et atténués.

Tantôt la grande urémie survient à titre de période ultime et mortelle à la dernière phase des néphrites chroniques, les reins étant irrémédiablement désorganisés, tantôt elle éclate à titre d'épisode aigu, parfois passager et curable, exactement comme une attaque d'*asystolie rénale*. Dans ce dernier cas, le mécanisme de l'urémie n'est pas toujours facile à saisir. Voici par exemple un

brightique chez lequel la lésion du rein marchait lentement, très lentement; pourquoi cette lésion qui, la veille encore, permettait une dépuration urinaire suffisante, pourquoi cette lésion, va-t-elle en quelques jours modifier la *qualité* ou la *quantité* de l'urine et donner lieu aux grands accidents de l'urémie? Et en supposant que cette lésion du rein soit assez avancée pour donner lieu à ces terribles accidents, comment expliquer alors que ces accidents une fois conjurés, l'individu puisse presque recouvrer la santé et retrouver, pour un temps du moins, une dépuration urinaire suffisante?

Il est évident que la lésion du rein, à elle seule, ne peut pas toujours expliquer les *variations brusques de l'urine*, l'apparition plus ou moins rapide et la disparition plus ou moins complète des accidents urémiques; j'admets, pour ma part, qu'à cette lésion, s'ajoutent à un moment donné, d'autres facteurs. Nous verrons à l'un des chapitres suivants, en étudiant la lithiase du rein, que chez certains malades la présence d'un calcul dans l'un des uretères provoque par action réflexe un arrêt de la sécrétion urinaire, une *paralysie des deux reins*, une *anurie* bientôt suivie d'accidents urémiques. Eh bien, je crois que les brightiques, dont la lésion des reins restreint *lentement et progressivement* le champ de la dépuration urinaire, ont, eux aussi, par moments, une sorte de paralysie de la fonction urinaire, qui restreint ou qui anéantit pour un temps la sécrétion de l'urine ou sa dépuration et qui est un des facteurs importants de ces attaques d'*asystolie rénale*. Je serais tout disposé à admettre soit une intoxication des cellules glandulaires du rein par le poison urémique, une *urémie rénale*, soit un *spasme* du système vasculaire des reins. Ne voit-on pas, en effet, quel rôle jouent les *spasmes vasculaires* dans le brightisme? Le doigt mort, symptôme si fréquent, est évidemment le résultat d'un spasme vasculaire; certaines formes de dyspnée urémique (*sine materia*) pourraient bien être associées à un spasme de petites bronches ou

de petits vaisseaux (Potain). La tension vasculaire (Mahomed), si élevée dans les artères (Potain) et cause si efficace de l'hypertrophie cardiaque brightique, est en partie due au spasme d'artérioles périphériques. Qu'on admette donc ou qu'on rejette l'hypothèse d'une auto-intoxication glandulaire ou d'une congestion rénale passagère, ou encore l'hypothèse d'un spasme vasculaire des reins, je dis que la lésion des reins et l'oblitération des canalicules par des cylindres ne suffisent pas pour expliquer la pathogénie de certains *épisodes aigus et transitoires* de l'urémie.

Dans l'étude que je viens de faire concernant la pathogénie des accidents urémiques, je n'ai eu en vue que le côté toxique de ces accidents, mais aux troubles de l'urémie toxique proprement dite, s'ajoutent parfois d'autres facteurs importants. Ainsi l'œdème broncho-pulmonaire s'associe à la dyspnée urémique; l'œdème cérébral diffus (Traube), l'œdème cérébral circonscrit (Raymond), l'hydrocéphalie (Coindet), ont souvent leur part dans les troubles paralytiques, comateux, de l'urémie proprement dite.

Description. — J'ai déjà dit que l'urémie, sous toutes ses formes, domine l'histoire de la maladie de Bright. Aussi, en décrivant les symptômes brightiques, nous sommes-nous trouvés à chaque instant en face de troubles urémiques. Néanmoins pour *se conformer à l'usage*, on a pris l'habitude, dans la description du mal de Bright, de ne comprendre sous la rubrique *urémie* que les grands accidents urémiques. Je vais donc m'occuper actuellement de ces grands accidents, qui pour la facilité de la description peuvent être classés en plusieurs catégories que nous allons passer en revue[1].

Urémie cérébrale. — L'urémie cérébrale est *convulsive*, *délirante* ou *comateuse*.

L'*urémie convulsive* peut éclater brusquement, mais,

1. Fournier. Paris. Thèse d'agrégat., 1863.

plus habituellement, quelques prodromes la font pressentir : les urines diminuent de quantité, le malade se plaint de céphalalgie violente, d'épistaxis, de vertiges, d'étourdissement, de troubles visuels et auditifs, de cécité subite (amaurose urémique), de mouvements spasmodiques dans les membres, et à un moment donné éclate une attaque convulsive presque identique à l'attaque d'*épilepsie*. La perte subite de connaissance avec ou sans coma, les convulsions toniques, les convulsions cloniques avec morsures de la langue et la période de collapsus se succèdent comme dans l'épilepsie; il y a pourtant cette différence[1], que dans l'attaque urémique le cri initial fait défaut, la prédominance unilatérale est moins accusée et la température descend au-dessous de la normale. Toutefois cette règle n'est pas absolue, et dans bon nombre d'observations, les attaques convulsives de l'urémie ont déterminé une forte élévation de la température[2]. Le nombre des attaques est tantôt très limité, une ou deux en vingt-quatre heures, tantôt il y a par jour, quinze ou vingt attaques qui aboutissent au coma et à la mort.

L'*urémie délirante* se présente sous différents aspects. Habituellement le délire apparaît à titre d'épiphénomène aux périodes ultimes de la maladie; mais, dans quelques cas, le délire prend une importance prépondérante[3]; il peut même revêtir les allures de la manie et simuler l'aliénation. C'est cette forme que j'ai décrite sous le nom de *folie brightique*[4]. Voici le résumé de ces variétés d'urémie délirante :

Parfois le délire urémique revêt les allures de la manie aiguë avec excitation, agitation, insomnie, loquacité, vociférations. Le malade se lève à tout instant, ne peut tenir en place, se débat quand on veut le tenir. L'excita-

1. Jaccoud. *Clin. de la Charité*, p. 733.
2. Mercklen. *Loco citato*, p. 141.
3. Raymond. *Arch. de méd.*, mars 1882. — Bouvat. *Urémie délirante*. Th. de Lyon, 1883.
4. Dieulafoy. *Soc. méd. des hôpit.*, 10 juillet 1883.

tion alterne parfois avec des phases de torpeur, d'engourdissement, de somnolence.

Dans quelques cas, il y a prédominance des hallucinations de l'ouïe et de la vue; le malade voit manœuvrer des escadrons sur un toit du voisinage, et il entend chanter des enfants qui portent des lumières éclatantes; il voit des personnages revêtus de riches costumes, il entend des coups de pistolet.

Tantôt c'est la forme lypémaniaque qui domine; le malade a toutes les apparences d'un mélancolique : il a l'œil éteint, la figure impassible; il se renferme dans un mutisme absolu, il parait résigné à tout souffrir, il craint de mourir, ou bien il voudrait mourir et il nourrit des idées de suicide.

Tantôt les idées de persécution prennent le dessus; le malade refuse les aliments par crainte du poison; il croit qu'on veut attenter à ses jours, il entend des personnes qui veulent le tuer, il se croit coupable des plus grands crimes, et il en redoute le châtiment; les gens qui l'entourent sont ses bourreaux, il voit devant lui la guillotine et il est pris de terreur.

Plus rarement, le délire urémique revêt la forme érotique et religieuse.

Ces différentes variétés de délire peuvent exister isolément; plus souvent elles se suivent, elles alternent, elles se combinent.

La *durée* de la folie urémique est variable. Les troubles délirants, dans les observations que j'ai publiées, ont duré dix-neuf jours, vingt-quatre jours, vingt-cinq jours, sept semaines, deux mois et demi, quatre mois, huit mois. Tantôt le délire urémique éclate brusquement et atteint dès le début toute son intensité, tantôt il s'annonce par quelques paroles et par des gestes incohérents et il n'arrive que graduellement à son apogée.

Dans quelques cas, le délire urémique conserve presque toute son intensité pendant son évolution, ou du moins il ne subit que des rémissions insignifiantes; dans d'autres

circonstances, on observe des rémissions marquées et une amélioration passagère. Certains brightiques sont *prédisposés* au délire par des antécédents alcooliques, par des troubles antérieurs névropathiques, par l'hérédité. Tantôt le délire urémique fait partie d'un ensemble de symptômes brightiques et le diagnostic ne présente aucune difficulté; tantôt le délire est le symptôme *dominant* et il revêt une telle importance que le diagnostic offre de réelles difficultés, chose importante à savoir, car on ne sera pas alors exposé à enfermer comme aliéné, dans un asile, un malade qui n'est en somme qu'un brightique, justiciable du traitement de la maladie de Bright.

L'*urémie comateuse* plonge le malade dans un état *apoplectiforme*; il est en proie à une apathie, à une torpeur, à une somnolence dont on ne peut le tirer et qui aboutit au *coma*, terminaison habituelle des différentes formes de l'urémie cérébrale. Cette urémie comateuse est rarement primitive, elle est habituellement l'aboutissant des formes précédentes.

Dans quelques cas on observe des *paralysies* nettement limitées, de l'hémiplégie. Ces paralysies, accompagnées ou non d'état comateux, ne doivent pas toujours être mises sur le compte de l'urémie proprement dite; elles peuvent résulter d'un *œdème cérébral localisé*[1], ou d'une hémorrhagie cérébrale précédemment décrite.

Urémie dyspnéique. — J'ai indiqué plus haut les différentes modalités des troubles respiratoires, en décrivant les symptômes de la maladie de Bright. L'urémie *dyspnéique* a été longtemps mal connue, parce qu'on se figurait, bien à tort, que cette dyspnée urémique doit forcément revêtir le rythme particulier, nommé avec emphase rythme de Scheyne-Stokes. Or, ce rythme ne représente qu'imparfaitement une des modalités nombreuses des dyspnées urémiques. Depuis la simple oppression, jusqu'à la dyspnée continue la plus considérable, jusqu'aux

1. Raymond. *Revue mensuelle*, 1886.

grands accès isolés, tout se voit en fait de dyspnée urémique. La vraie dyspnée urémique peut acquérir la plus vive intensité, sans qu'il y ait la moindre altération perceptible à l'auscultation, c'est la dyspnée toxique, *sine materia*. Dans d'autres cas, on constate à l'auscultation, des signes de bronchite, d'œdème broncho-pulmonaire ou d'épanchement pleural qui accompagnent la dyspnée urémique et qui en modifient les caractères.

Plusieurs fois, j'ai constaté, à titre d'association urémique, *l'œdème suraigu du poumon*. Rapidement, le malade est pris d'une oppression considérable avec anxiété extrême, menace d'asphyxie, et il rend en quelques heures ou plus rapidement, et en quantité, une expectoration spumeuse, mousseuse, parfois rosée, analogue à des blancs d'œufs battus, et identique à l'expectoration albumineuse, suite de l'œdème suraigu du poumon, qui peut accompagner les thoracentèses mal faites. Le dernier cas que j'ai observé était vraiment bien émotionnant. C'était un jour de leçon à l'hôpital; je faisais une démonstration sur un brightique et pendant que j'auscultais le malade je sentais pour ainsi dire naître sous mon oreille une pluie de râles fins d'œdème pulmonaire qui envahissaient le poumon dans toute son étendue. La dyspnée prit rapidement de fortes proportions, l'asphyxie devint brusquement menaçante; le malade, la figure pâle et marbrée, les extrémités couvertes de sueurs froides, semblait moribond et bien des assistants crurent en effet que cet homme allait mourir. Sans perdre un instant, je fis pratiquer une saignée de 400 grammes, et les accidents furent conjurés. Cet œdème aigu du poumon survient chez certains brightiques comme survient chez d'autres un œdème aigu du larynx.

Urémie gastro-intestinale. — On observe chez quelques brightiques des vomissements glaireux ou alimentaires comme dans la gastrite chronique; incoercibles comme dans la grossesse, et même sanguinolents et douloureux, comme dans l'ulcère stomacal. On observe également

des symptômes diarrhéiques et dysentériformes, des flux intestinaux abondants et répétés. Ces accidents résument les principaux traits de l'urémie gastro-intestinale, qu'on a expliquée par le passage de l'urée à travers les muqueuses de l'estomac et de l'intestin. Les voies digestives deviennent un auxiliaire pour l'élimination de l'urée; Cl. Bernard l'a démontré en pratiquant chez les animaux la ligature des uretères. Chez l'homme, on retrouve l'urée ou ses composée dans les matières rendues, et il n'est pas rare de constater à l'autopsie des ulcérations du tube digestif. Les ulcérations intestinales peuvent aboutir à la perforation et à la péritonite.

Rosenstein a plusieurs fois constaté, à l'autopsie des urémiques, de nombreuses *ulcérations* intestinales[1]. Dans une observation de Bartels, les ulcérations urémiques de l'intestin avaient abouti à une *perforation* qui siégeait à 15 centimètres au-dessus de la valvule iléo-cæcale, perforation suivie de péritonite mortelle[2]. Dans une observation de Méry, les ulcérations urémiques de l'intestin grêle étaient nombreuses, et l'une d'elles, perforée, avait déterminé la mort par péritonite. Dans une observation de Letulle, on a trouvé, disséminées dans l'iléon, plusieurs ulcérations urémiques, irrégulières, sinueuses, taillées à pic et de la dimension d'une pièce de 50 centimes à un franc. Elles siégeaient toutes au bord libre de l'intestin et n'affectaient pas de préférence les plaques de Peyer. Deux de ces ulcérations étaient perforées et la péritonite en avait été la conséquence[3].

Il y a une urémie *rénale*, ce qui a l'air d'un pléonasme. En prononçant le mot d'urémie rénale, je ne parle, bien entendu, ni des lésions des reins ni de l'encombrement des tubuli, mais je fais allusion à l'intoxication urémique de l'organe, qui diminue ou anéantit ses fonctions, qui

1. Rosenstein. *Maladies des reins*, p. 191.
2. Bartels. *Maladies des reins*, p. 421.
3. Cette observation de Letulle et la précédente sont dans la thèse de Barbe : *Perforation de l'intestin grêle.* Paris, 1895.

provoque l'oligurie ou l'anurie; anurie toxique, qui me paraît pouvoir être victorieusement combattue par des injections sous-cutanées de *néphrine*, ainsi que je l'ai tenté il y a quelques années pour la première fois.

Il y a une urémie *cardio-aortique* avec tendance à la défaillance cardiaque, au collapsus, à l'angoisse cardio-aortique, rappelant certaines formes de l'angine de poitrine.

Ces différentes formes de l'urémie (*cérébrale, dyspnéique, gastro-intestinale*, etc.), qu'on sépare pour les besoins de la description, peuvent se combiner ou se succéder chez le même individu. Ainsi tel malade commence par avoir des accès de suffocation, des troubles visuels, une céphalée violente, des vomissements incoercibles, et arrive graduellement aux formes convulsives et comateuses de l'urémie.

Tantôt l'urémie est violente ou brusque dans son apparition, tantôt elle évolue lentement, progressivement, presque insidieusement, elle s'installe sournoisement sous le masque d'une autre maladie, et elle provoque des difficultés de diagnostic que nous allons maintenant étudier en reprenant dans son ensemble le diagnostic de la maladie de Bright.

Diagnostic. — Ce que j'ai à dire maintenant, au sujet du *diagnostic*, s'applique aussi bien aux symptômes brightiques qu'aux grands accidents urémiques. Ainsi que je l'ai déjà dit, la maladie de Bright, dans ses formes lentes et insidieuses, qui sont les plus fréquentes, se traduit par des céphalées qu'on décore improprement du nom de migraines, par des troubles gastriques et par des vomissements qu'on met sur le compte d'une dyspepsie; par des accès de suffocation que l'on confond bien à tort avec des accès d'asthme, par une anhélation que l'on qualifie d'emphysème, par des troubles cardiaques qu'on prend pour une maladie du cœur, par un épanchement pleural qui simule une vulgaire pleurésie, par un catarrhe bronchique dont on méconnaît la nature, par des troubles cérébraux que l'on croit être un accès

de manie et pour lesquels on envoie le malade dans un asile d'aliénés, par des troubles auditifs et vertigineux que l'on confond avec la maladie de Ménière; par des phénomènes nerveux qu'on met sur le compte d'une neurasthénie; par des envies fréquentes d'uriner qu'on attribue à une lésion prostato-vésicale.

La connaissance approfondie des symptômes brightiques en révèle la nature et permet de grouper autour de tel symptôme qui avait appelé l'attention du malade, d'autres symptômes qui, pour lui, étaient à peu près passés inaperçus. De plus, en fait de maladie de Bright, quand il s'agit d'éclairer un diagnostic hésitant, il faut toujours penser à deux signes de premier ordre, les *œdèmes* et l'*albuminurie*. Je fais néanmoins pour l'albuminurie *quelques restrictions* que je vais développer :

Voici, par exemple, un malade atteint de convulsions épileptiformes. On soupçonne chez lui l'existence d'une néphrite; alors on examine ses urines, et si elles ne contiennent pas d'albumine, on est assez disposé à éloigner l'hypothèse d'un mal de Bright.

Voici un autre malade plongé dans le coma. On soupçonne chez lui l'existence d'un coma toxique, diabétique ou urémique. On sonde le malade, et les urines sont analysées. Contiennent-elles de l'albumine? Non. On se croit alors autorisé à rejeter l'hypothèse de l'urémie.

Voici encore un malade atteint de violents accès d'oppression, avec ou sans œdème broncho-pulmonaire. Ce malade a-t-il de l'asthme vrai, ou un faux asthme, cardiaque, aortique, urémique? On examine les urines; contiennent-elles de l'albumine? Non. On croit alors avoir quelque raison pour rejeter l'hypothèse d'une dyspnée brightique et ainsi de suite, pour d'autres cas où l'albumine fait défaut.

Au premier abord, ce raisonnement paraît naturel et cependant il est parfois erroné. On a tellement pris l'habitude de considérer l'albuminurie comme un signe prépondérant dans le diagnostic des néphrites, qu'on n'a pas encore su s'en affranchir. Cette prépondérance

date de loin, elle est née avec Bright, le promoteur illustre des innombrables travaux qui se sont succédé sur cette question. Sous l'impulsion de Bright, et de Rayer dont je me plais à reconnaître la grande et légitime autorité, l'albuminurie fut longtemps considérée comme l'arbitre souverain dans le diagnostic des néphrites, et il sembla que néphrite et albuminurie dussent marcher de pair comme deux compagnes inséparables. Or, cette prépondérance me paraît usurpée, je ne suis ni le premier ni le seul à le dire[1], mais je tiens à bien l'affirmer. C'est dans les néphrites *aiguës* que l'albuminurie a une importance de premier ordre; mais dans les néphrites chroniques, dans les formes artério-scléreuses du mal de Bright, qui sont si communes, l'albuminurie est un signe inconstant, infidèle et trompeur.

Dans ma communication à la Société médicale des hôpitaux sur l'étude clinique et expérimentale de la maladie de Bright sans albuminurie[2] et dans ma communication, à l'Académie de médecine[3] concernant le brightisme et la dissociation des actes morbides du rein, j'ai rappelé et j'ai cité un certain nombre de cas, quelques-uns vérifiés à l'autopsie, où l'albumine *avait complètement disparu* pendant une assez longue période de la maladie.

C'est donc un fait aujourd'hui bien avéré, que l'albuminurie n'a qu'une valeur assez secondaire dans le diagnostic de la maladie de Bright : elle n'est qu'un témoin ; et quel témoin ! témoin infidèle, puisqu'il peut faire défaut ; trompeur, car, nous allons y revenir dans un instant, l'albuminurie peut exister en dehors de tout état brightique. La conclusion, c'est qu'on risquerait fort de commettre une erreur de diagnostic en donnant à l'albuminurie le rôle d'arbitre qu'elle ne doit pas avoir.

Les remarques que je viens de faire au sujet de l'albuminurie s'appliquent en partie aux *œdèmes*. Certains

1. Lépine, *Rev. de med.*, 1885. Lancereaux, *Dictionn. de méd.*
2. *Soc. méd. des hôpit.*, 1886. Séance du 11 juin et du 22 octobre.
3. *Bulletin de l'Académie de médecine*, 6 juin et 20 juin 1893.

brightiques, surtout les artério-scléreux, peuvent traverser une longue phase de leur maladie sans le moindre œdème, tandis que d'autres œdèmes, bien étudiés par M. Potain, sont de nature *rhumatismale*, simulent les œdèmes brightiques, n'ont rien à voir avec la maladie de Bright, et sont d'un pronostic bénin.

C'est pour dépister la maladie de Bright dans ses formes *frustes* (les œdèmes et l'albuminurie pouvant faire défaut), c'est pour la démasquer de sa phase initiale, ou à l'une quelconque de ses périodes, alors que les grands symptômes sont absents, que j'ai cherché, depuis bien des années, à mettre en relief quelques signes plus modestes, que j'ai nommés *petits accidents du brightisme*, et que j'ai décrits dans le cours de cet article. Isolés, ils ont peu de valeur; de ce qu'un individu présente de la pollakiurie, ou de la cryesthésie, ou le doigt mort, ou des crampes dans les mollets, ou des vertiges, ou des troubles auditifs, ce n'est pas une raison, il s'en faut, pour en faire aussitôt un brightique. N'exagérons rien. Mais si un malade qui se plaint de céphalée, d'oppression, de troubles gastriques, etc., éprouve en même temps des envies fréquentes d'uriner, s'il a eu à plusieurs reprises, doigt mort, crampes dans les jambes, épistaxis matutinales, cryesthésie, secousses électriques, etc.., en un mot, si par une enquête minutieuse et approfondie, on arrive à *grouper* quelques-uns de ces signes, qu'ils se soient présentés successivement ou simultanément, on a bien des raisons pour soupçonner que cet individu est *entaché de brightisme*, alors même qu'il n'aurait pas encore eu d'œdèmes, alors même que ses urines ne contiendraient pas d'albumine.

Dans bien des cas, les petits accidents du brightisme sont associés aux grands symptômes de la maladie de Bright; mais dans d'autres circonstances, ils évoluent chez des gens qui n'ont encore jamais eu les grands accidents brightiques, et qui ne les auront peut-être jamais. Aussi, chez eux, ces deux accidents passent-ils

trop souvent inaperçus, jusqu'au jour où l'attention sera éveillée par des symptômes plus bruyants.

J'ai la conviction qu'un grand nombre d'individus, sains en apparence, sont entachés de brightisme. Ce serait là, à mon sens, un chapitre nouveau à ajouter à la description de la maladie de Bright. Que de goutteux, ayant ou n'ayant pas eu de coliques néphrétiques, ayant ou n'ayant pas d'albuminurie, et qui présentent pendant longtemps les petits accidents du brightisme, en attendant qu'éclatent, trop souvent, les grands accidents de l'urémie! Que de syphilitiques atteints de symptômes qu'on met sur le compte de la syphilis, et qui n'ont autre chose que les accidents du syphilo-brightisme, prélude d'accidents beaucoup plus graves, si ces malades ne sont pas suffisamment traités! Que de gens ayant eu une maladie infectieuse, fièvre typhoïde, pneumonie, scarlatine, surtout la scarlatine, et chez lesquels les symptômes de brightisme évoluent lentement, insidieusement pendant des mois et des années, jusqu'au jour où, faute de traitement, éclateront les grands accidents de la maladie de Bright! Que de femmes, paraissant atteintes d'anémie ou de chloro-anémie, au teint pâle et verdâtre, présentant des céphalées, de l'essoufflement, des battements de cœur, etc... passent pour des chlorotiques et sont atteintes en réalité de chloro-brightisme, forme fréquente et spéciale sur laquelle j'aurai l'occasion de revenir plus longuement! Je répète donc que dans bien des circonstances, c'est par la connaissance des petits accidents qu'on arrivera à formuler un diagnostic de maladie de Brigth confirmée ou de maladie de Bright en évolution.

C'est encore pour arriver au diagnostic de la maladie de Bright dans les cas obscurs et difficiles, les œdèmes et l'albuminurie pouvant faire défaut, que j'ai mis à profit l'état de *toxicité* des urines.

M. Bouchard[1], à la suite de nombreuses et remarquables expériences, a posé en principe que, si on recueille

1. *Leçons sur les auto-intoxications*. Paris, 1887.

pendant vingt-quatre heures les urines d'un adulte bien portant, et si l'on injecte une partie de ces urines préalablement filtrées et neutralisées dans la veine d'un lapin, il faut en moyenne 50 grammes de ces urines pour tuer 1 kilogramme de lapin, c'est-à-dire qu'un lapin pesant 2 kilogrammes succombe quand on injecte dans son sang 100 grammes d'urine normale. Évidemment ce n'est là qu'une moyenne, les urines normales peuvent être un peu plus ou un peu moins toxiques; un lapin du poids de 2 kilogrammes peut succomber après l'injection de 20 à 80 grammes d'urine; de même aussi, il peut ne succomber qu'après l'injection de 110 à 120 grammes, car il y a bien des conditions qui, même à l'état normal, font varier la toxicité des urines; mais en se plaçant dans de bonnes conditions expérimentales et en s'entourant des précautions voulues, on peut dire qu'un kilogramme de lapin est tué en moyenne par 50 grammes d'urine normale.

J'ai répété les expériences de M. Bouchard, et j'ai constaté, ainsi qu'il l'a observé et publié, qu'à mesure que la quantité des urines injectées augmente, l'animal est atteint de myosis, d'accélération des mouvements respiratoires, d'affaiblissement ou de disparition des réflexes. oculaires, d'abaissement de la température, de raideur tétanique, de salivation, de quelques mouvements convulsifs, d'exophthalmie.

Moins les urines sont toxiques, et naturellement plus la quantité à injecter doit être grande pour arriver à tuer l'animal. On pouvait supposer, *a priori*, que les urines des brightiques sont peu toxiques, puisque chez eux la dépuration urinaire est insuffisante, et qu'il en faudrait injecter une grande quantité pour arriver à tuer l'animal. C'est en effet ce qu'a constaté M. Bouchard; les urines de brightiques doivent être mises (à des degrés divers, et suivant certaines conditions) au nombre des urines peu toxiques ou très peu toxiques.

Eh bien, des expériences, répétées avec l'urine de brightiques *non albuminuriques*, m'ont permis d'affirmer

la maladie de Bright[1] dans les cas où le diagnostic présentait de grandes difficultés.

Albuminurie non brightique. — Nous venons de dire que l'albuminurie peut faire défaut pendant un temps plus ou moins long dans le cours de la maladie de Bright; mais la proposition inverse est également vraie, et de même qu'il y a des brightiques non albuminuriques, de même il y a des albuminuriques qui ne sont pas brightiques et qui ne le seront jamais. Les cas d'albuminurie non brightique sont devenus de plus en plus nombreux depuis qu'on les a recherchés. Cette question a été longuement étudiée par Senator, par Lépine[2], par Noorden et par d'autres auteurs.

On a même admis une albuminurie physiologique, c'est-à-dire une albuminurie survenant en dehors de toute lésion des reins et en dehors de toute affection générale. Il est probable qu'il n'existe pas d'albuminurie absolument physiologique, et qu'en dernière analyse ces albuminuries dites physiologiques sont associées à un processus vicieux des substances albuminoïdes ou de l'appareil uropoiétique. Mais, si ces albuminuries ne sont pas physiologiques au vrai sens du mot, elles sont du moins compatibles avec un état de santé parfois excellent, et, cliniquement parlant, les gens qui sont affectés de ces albuminuries sont des gens très bien portants. Noorden[3] a essayé de classer ces albuminuries en plusieurs groupes, suivant que l'albumine constatée dans l'urine est absolument pure ou associée à de la globuline ou à de la mucine, suivant aussi que l'albumine se rencontre le matin ou à toute heure du jour, suivant que l'albuminurie paraît indépendante de toute cause extérieure, ou suivant qu'elle oscille avec les repas, avec les exercices musculaires, avec un malaise, avec une fatigue, etc.

1. Dieulafoy. Étude clinique et expérimentale de la maladie de Bright. *Société médicale des hôpitaux*, 1886. Séances du 11 juin et du 22 octobre.

2. Lépine. *Rev. de méd.*, 1882, p. 545.

3. Travail résumé dans la *Semaine médicale*, 19 mai 1886. — Dubreuilh. Albumin. intermit. (*Rev. de méd.*, août 1887).

(albuminurie intermittente, albuminurie cyclique[1]).

Quoi qu'il en soit, ces albuminuries, fréquemment légères, tantôt intermittentes, tantôt continues, ces albuminuries, quels que soient leur mécanisme et leur origine, sont parfaitement compatibles avec l'état de santé. J'ai donné des soins à un homme encore jeune qui, depuis plusieurs années, a constaté dans ses urines une albuminurie assez abondante, puisqu'elle se chiffre par 30 et 40 centigrammes par vingt-quatre heures; il fait lui-même l'analyse de ses urines et il a acquis dans cette opération une rare habileté; il a adressé des tableaux comparatifs de son albuminurie, suivant les heures du jour et de la nuit, suivant les heures de repos ou de fatigue, et suivant la nature des aliments pris à ses repas. La quantité d'albumine est variable, mais la santé est bonne et les *symptômes brightiques n'ont jamais apparu.*

J'ai vu un médecin étranger, très expert dans les travaux de laboratoire, qui, faisant l'analyse de quelques urines, eut l'idée d'examiner la sienne. Il fut fort surpris de trouver 50 centigrammes d'albumine. Sa santé est aussi bonne que possible, son urine continue à être normalement toxique, ainsi que je m'en suis assuré *expérimentalement*, et il n'a jamais éprouvé le moindre symptôme brightique.

Un de mes amis avait éprouvé autrefois de vives inquiétudes, parce que sa fillette, dès l'âge de quatre ans, avait 20 ou 30 centigrammes d'albumine; voilà seize ans que dure cet état; la jeune fille, qui a maintenant vingt ans, est aussi bien portante que possible, elle n'a jamais eu le moindre symptôme brightique.

Cette discussion entreprise au sujet du diagnostic de la maladie de Bright, met en relief la *dissociation des actes morbides du rein*, sur laquelle j'ai tout spécialement insisté dans ma communication à l'Académie. Souvent, il est vrai, l'albuminurie et l'insuffisance de la

1. Marie. Albuminurie cyclique. *Semaine médicale*, 1896, p. 49. — Arnozan. Congrès de Nancy, 15 août 1896.

dépuration urinaire apparaissent en même temps, et sont des actes connexes des altérations rénales. Mais dans d'autres circonstances, plus nombreuses qu'on ne le croirait tout d'abord, ces deux actes morbides, albuminurie et symptômes brightiques, sont indépendants, dissociés et peuvent rester longtemps dissociés.

On peut être brightique et rester longtemps brightique avant d'être albuminurique: par contre, on peut être albuminurique et rester albuminurique indéfiniment avant d'être brightique, ou sans être jamais brightique. Au nombre des faits qui rentrent dans cette dernière catégorie, je n'en connais pas de plus intéressants que ceux qui ont été rapportés à la Société clinique de Londres par Hawkins; l'un de ces faits concerne un homme robuste, âgé de quarante-neuf ans, et fortement albuminurique depuis vingt-cinq ans; l'autre concerne un médecin, qui est resté albuminurique pendant quarante-trois ans, sans devenir brightique, alors que Bright, qu'il avait consulté plus de trente ans avant, lui avait prédit une mort inévitable à bref délai.

Durée. — La *durée* de la maladie de Bright est très variable : deux, trois ans, et moins encore, pour les néphrites à prédominance épithéliale, cinq, six, dix ans et plus encore pour quelques néphrites à prédominance vasculaire et conjonctive. Les rémissions, les intermittences, les temps d'arrêt sont assez fréquents; on voit des malades qui paraissent guéris et chez lesquels la maladie revient après quelques années; j'en ai recueilli plusieurs observations; on peut alors se demander si le réveil de la maladie mal éteinte n'est pas dû à l'intervention d'une nouvelle cause.

Les cas de *guérison*, fréquents dans quelques néphrites aiguës, sont plus rares dans le mal de Bright, surtout quand une partie de l'économie est envahie avec artériosclérose plus ou moins généralisée.

Parfois le brightique succombe à des hémorrhagies, à l'apoplexie, à des lésions cardiaques et pulmonaires; dans quelques circonstances, des phlegmasies cutanées ou viscérales, des gangrènes (infections secondaires),

hâtent le dénouement, et si le malade échappe à ces différents désordres, il est enlevé un jour ou l'autre, par des accidents urémiques, dyspnéiques, apoplectiformes, épileptiformes et comateux.

Pronostic. — C'est surtout à propos du pronostic qu'il ne faut pas oublier *la dissociation possible des actes morbides du rein*, l'albuminurie, pouvant durer des années sans autre symptôme, et, d'autre part, le mal de Bright pouvant évoluer à ses différentes phases sans albuminurie.

Je vois depuis longtemps un jeune homme, le fils d'un proviseur d'un lycée de Paris, qui depuis bien des années a une albuminurie scarlatineuse sans aucune adjonction de brightisme; je l'ai soumis au régime lacté et je dirai en passant que le régime lacté, si merveilleux contre les accidents urémo-brightiques, grands ou petits, a moins de prise sur le symptôme albuminurie. Je donne mes soins à un enfant de dix ans qui a gardé de sa scarlatine une albuminurie abondante qui dure depuis plusieurs années ; le teint est pâle, les paupières sont parfois bouffies, mais aucun symptôme brightique n'est apparu. J'ai vu une dame, avec un de mes confrères d'Amiens, qui a eu une néphrite scarlatineuse il y a sept ans; l'albumine qui fut constatée à cette époque disparaît par intervalle, puis elle reparaît, et jamais jusqu'ici cette albuminurie n'a été compliquée de symptômes urémo-brightiques.

En opposition avec ces observations, j'en peux citer deux autres concernant, l'une une femme de vingt-cinq ans, l'autre un garçon de dix-sept ans, ayant eu l'un et l'autre une néphrite scarlatineuse avec albuminurie, et chez lesquels les symptômes brightiques persistent, bien que l'albuminurie ait disparu depuis quelque temps.

Cette dissociation des actes morbides du rein existe, j'en suis convaincu, dans beaucoup de néphrites chroniques infectieuses :

Le Dr Caussade, mon ancien interne, me racontait, il y a peu de jours encore, l'observation d'un médecin de la marine, atteint de néphrite pneumonique il y a cinq

ans. Pendant ces cinq années, l'albuminurie a été le seul témoin de cette néphrite, les petits accidents du brightisme commencent actuellement à évoluer.

La syphilis présente, elle aussi, des modalités analogues. Il n'est pas rare de trouver, pendant la première année de l'infection, des urines albumineuses, sans adjonction d'aucun symptôme brightique. Mais ce qui n'est pas rare également c'est de voir des syphilitiques, aux premières années de l'infection, atteints des petits accidents du brightisme, à tel point que, dans quelques cas, c'est ce *syphilo-brightisme* qui domine la situation, l'albuminurie faisant momentanément défaut.

Nous étudierons longuement cette dissociation des actes morbides des reins quand nous aurons à nous occuper du chloro-brightisme et du brightisme goutteux. Un goutteux, atteint de goutte articulaire, peut être albuminurique et rester pendant des années albuminurique sans être atteint des accidents brightiques. J'ai connaissance de goutteux qui ont depuis trois ans, depuis cinq ans, depuis dix ans, des quantités notables d'albumine et qui n'ont pas même été effleurés par les petits accidents du brightisme. J'ai souvent causé, à l'hôpital Necker, avec un médecin étranger qui suivait ma visite et qui, fort goutteux, avait, depuis sept ans, de fortes quantités d'albumine sans avoir jamais éprouvé le moindre symptôme brightique. J'ai vu, récemment, un homme, jeune encore, sujet à des attaques de goutte articulaire aiguë, et ayant, à sa connaissance, depuis trois ans des urines très albumineuses; ses urines contiennent actuellement près de 2 grammes d'albumine par litre; mais leur toxicité, que j'ai expérimentée, est absolument normale, et ce goutteux, que j'ai minutieusement interrogé, n'a pas le moindre signe de brightisme. Il y a donc une albuminurie goutteuse, une sorte de diabète albumineux goutteux, qui peut durer des années sans conduire au brightisme. Ces notions sont vraiment importantes à connaître au point de vue du *pronostic*.

Par conséquent, un albuminurique, son albumine eût-elle pour origine la goutte, la syphilis, la scarlatine, etc., n'a rien à craindre tant que sa dépuration urinaire est suffisante, c'est-à-dire tant que son albuminurie n'est accompagnée ni des petits accidents du brightisme, ni d'un abaissement de la toxicité urinaire. Je dis qu'il n'a rien à craindre, à la condition toutefois qu'il suive un certain régime, et qu'il évite dans la mesure du possible, les états infectieux, la grippe, la grossesse, les refroidissements, toutes causes qui peuvent raviver sous forme de néphrite aiguë parfois terrible, une néphrite à peu près latente dont l'albumine était presque le seul témoin.

D'autre part, un brightique, n'eût-il pas trace d'albumine dans les urines, n'eût-il que les petits accidents du brightisme, doit être continuellement en éveil, car sa dépuration urinaire est insuffisante; il doit s'observer et se soigner, car les petits accidents de la veille peuvent devenir les grands accidents du lendemain.

La constatation des petits accidents du brightisme n'implique pas fatalement un pronostic grave pour l'avenir. Fort heureusement, bien des gens, des syphilitiques, des goutteux, des chlorotiques, sont entachés de brightisme sans arriver fatalement aux grands accidents urémiques. Mais quand on a les petits accidents du brightisme, *c'est un avertissement dont il faut tenir compte*; il faut se soigner et se soigner vigoureusement, *qu'on soit albuminurique ou qu'on ne le soit pas.*

Résumé. — Voici, en *résumé*, comment je comprends la question qui a fait l'objet de ce chapitre : Est atteint de *maladie de Bright*, tout individu qui a une néphrite subaiguë ou chronique, ce qui implique une altération plus ou moins considérable de la dépuration urinaire. Est atteint de *brightisme* tout individu chez lequel la maladie de Bright se traduit par des symptômes légers, ébauchés, atténués. Que la néphrite soit à prédominance artério-scléreuse ou à prédominance épithéliale, que

l'artério-sclérose soit limitée au rein, ou plus ou moins généralisée à d'autres organes, peu importe, les malades atteints de ces lésions sont des brightiques.

La maladie de Bright peut faire suite à une néphrite aiguë; elle peut, et c'est la règle, être chronique d'emblée, avec ou sans poussées aiguës, avec ou sans périodes de rémissions; enfin elle peut guérir; mais, quels que soient l'ordre et l'évolution des lésions et des symptômes, le malade est brightique, lorsque sa lésion rénale et lorsque la dépuration urinaire insuffisante l'exposent aux petits accidents et aux grands accidents que j'ai énumérés dans le cours de cette étude.

Il ne faudrait pas cependant donner à l'insuffisance urinaire et à l'intoxication qui en est la conséquence, une place tellement prépondérante qu'elle laissât dans l'ombre les autres symptômes. D'autres accidents sont en effet tributaires des néphrites, ou *marchent parallèlement* avec elles : œdème du poumon, œdème du cerveau, épanchements de la plèvre, du péritoine, du péricarde, hypertrophie et sclérose du cœur, anévrysmes miliaires, hémorrhagie cérébrale, hémorrhagies rétiniennes, lésions du foie, infections secondaires, pneumonies, suppurations, gangrènes, peuvent s'ajouter aux accidents urémiques et modifier la symptomatologie si complexe de la maladie de Bright.

Mais, au milieu de tous ces symptômes, le rôle de l'albuminurie est secondaire. Aussi, les appellations de dyspnée albuminurique, convulsions albuminuriques, rétinite albuminurique, sont-elles mauvaises. Trop souvent, au lieu de dire : tel malade est un brightique, on dit, par habitude : c'est un albuminurique, et l'on a tort, car bien des albuminuriques ne sont pas brightiques, et certains brightiques peuvent, à diverses périodes, n'être pas albuminuriques.

Non seulement les termes « albuminurique et brightique » ne sont en rien synonymes, mais l'albuminurie elle-même, au cours d'une maladie de Bright, ne donne

que des renseignements incertains sur la marche et sur le pronostic de la maladie. En effet, ce ne sont pas les brightiques le plus albuminuriques qui sont à la veille des grands accidents, et qui ont les urines le moins toxiques ; la toxicité des urines est indépendante de la quantité d'albumine. Parfois l'albumine disparaît aux moments les plus graves, et, par contre, elle peut persister malgré la guérison apparente du mal de Bright, témoin le malade qu'on avait surnommé dans mon service « le porteur d'armoires[1] ».

En un mot, ce qui domine la situation, ce qui crée le danger, *ce n'est pas ce qui passe au travers des reins, c'est ce qui ne passe pas*. Ce n'est pas parce que les reins laissent passer tous les jours quelques centigrammes ou quelques grammes d'albumine qu'il y a danger, le danger vient de ce que les reins malades ne laissent plus passer en quantité voulue les éléments de dépuration qui constituent la sécrétion urinaire normale. Le poison retenu dans l'économie peut s'y accumuler rapidement et à forte dose si la dépuration urinaire est gravement compromise, et alors éclatent les grands symptômes de l'urémie brightique, mais si l'atteinte portée à la dépuration urinaire est légère, le poison met un temps plus ou moins considérable à s'accumuler dans l'économie, et le malade est sous le coup de cet état que je viens de décrire sous la dénomination de *brightisme* ou *petite urémie*, et dont nous retrouvons des exemples dans le *chloro-brightisme*, et dans le *brightisme goutteux*.

L'apparition ou la disparition de l'albumine à toutes les périodes du mal de Bright condamne la théorie de Mahomed, qui avait décrit une période préalbuminurique, comme si le mal de Bright devait forcément débuter par une phase où l'albumine fait défaut.

L'absence d'albumine, soit au début, soit dans le cours de la maladie de Bright, me paraît porter quelque at-

1. Thèse de M. Rioblanc sur le *Pronostic des néphrites aiguës*, 1885.

teinte à la théorie laborieusement et consciencieusement édifiée par Semmola.

Traitement. — Ce qui domine le traitement de la maladie de Bright, c'est le régime lacté. Le malade prendra tous les jours, trois, quatre litres de lait, chaud ou froid, cuit ou cru, à intervalles égaux et en quantités égales; par exemple 350 grammes toutes les deux heures. Si le malade supporte mal le goût du lait, on pourra le sucrer, le saler, l'aromatiser avec quelques gouttes de kirsch ou avec une cuillerée de café. Si le lait est mal toléré, on commencera par en donner de faibles quantités, en ayant soin de l'alcaliniser avec un peu d'eau de chaux ou avec l'eau de Vichy. On peut, au gré du malade, donner du lait de vache, du lait de chèvre, du koumys, du képhir. Le régime lacté doit être *aussi absolu que possible*; on peut néanmoins permettre quelques œufs, quelques fromages à la crème, quelques laitages, crèmes au chocolat, à la vanille, au caramel, quelques fruits. L'alimentation lactée produisant facilement la constipation, on prescrira des lavements simples ou laxatifs; on fera dissoudre un peu de manne dans le lait.

Sous l'influence de cette médication, les urines deviennent plus abondantes, les œdèmes diminuent, les étouffements disparaissent; en un mot, une amélioration considérable se manifeste. Mais chose remarquable, le régime lacté, qui a une action si remarquable sur les symptômes toxiques et sur les œdèmes, a une action bien moins directe sur l'albuminurie. J'ai vu bien souvent des brightiques chez lesquels le régime lacté absolu continué pendant plusieurs mois, faisait merveille, mais chez lesquels aussi, l'albuminurie persistait à dose assez élevée, malgré le régime lacté.

Certains brightiques sont littéralement empoisonnés dès qu'ils substituent l'alimentation carnée au régime lacté; un de mes confrères, qui m'a envoyé son observation, et dont la santé est excellente, tant qu'il suit strictement son régime lacté, est pris de céphalée,

d'oppression et de vomissements, s'il veut manger de la viande, ou même avaler quelques tasses de bouillon.

On a cherché expérimentalement à se rendre compte des effets bienfaisants de la diète lactée. Gilbert et Dominici ont constaté que la quantité des bactéries contenues dans le tractus intestinal est 60 fois moins élevée par l'alimentation lactée; il se fait donc une quasi-asepsie du tube digestif[1], et l'auto-intoxication en est diminuée d'autant. La diminution de la toxicité urinaire chez l'homme bien portant diminue sous l'influence du régime lacté (Charrin et Roger).

La médication lactée, si elle est bien supportée, doit être continuée pendant des mois et au delà; si elle est mal tolérée, on la modifie par moments, on la remplace par une alimentation mixte; on associe au lait les légumes verts, les farineux, mais pas de viande. A ce moment, les toniques, les ferrugineux, le sirop d'iodure de fer sont bien indiqués.

Il faut entretenir ou réveiller les fonctions de la peau au moyen de frictions, de massages, mais je suis peu partisan des bains de vapeur. L'excitation cutanée doit être méthodique et constante (Semmola). Les révulsifs souvent appliqués à la région des reins, sinapismes, ventouses sèches, sont également indiqués.

Telle est la *médication fondamentale* des néphrites; *le lait en est la base*. Les différentes médications que nous allons maintenant passer en revue ont pour but de combattre les symptômes prédominants, ou les complications urémiques.

Les iodures de sodium ou de potassium, qui sont recommandés surtout quand la néphrite est associée à l'artério-sclérose, ne m'ont jamais paru bien nécessaires; ils ont l'inconvénient de déplaire aux malades, ils donnent « mauvaise bouche, mauvais estomac », et leur effet curatif, abstraction faite de la syphilis, me paraît assez contestable.

1. Jaccoud. Leçons de clinique médicale, 1887, p. 276.

Les autres médicaments, le tanin, l'acide gallique, la fuchsine, qui avait été si fort préconisée, ne me paraissent avoir aucune efficacité[1].

Si les œdèmes sont considérables (œdèmes périphériques et œdèmes splanchniques), si le cœur paraît faiblir, si malgré le régime lacté, les urines ne deviennent pas suffisamment abondantes, on donnera tous les jours une ou deux cuillerées de vin diurétique de Trousseau dans un demi-litre d'eau d'Évian additionnée de 30 grammes de lactose et de citron. Cette boisson diurétique sera alternée avec les prises de lait. En pareil cas, l'infusion de digitale bien maniée et les préparations de caféine rendent également de réels services.

Si les épanchements des séreuses sont considérables, il faut leur donner issue.

Aux grands *accidents urémiques* d'ordre nerveux, délire aigu, convulsions épileptiformes, coma, œdème aigu du poumon, il faut opposer la saignée. On pratique une *saignée* de 200 à 300 grammes et l'on recommence la saignée le jour même, le lendemain, les jours suivants s'il y a lieu. Bien appliquée, la saignée donne habituellement les meilleurs résultats; elle arrête les accès convulsifs qui tuent si souvent les malades. L'amélioration qu'on obtient en pratiquant la saignée est due à deux causes : d'abord la saignée facilite la résorption des œdèmes viscéraux, ensuite elle soustrait une notable quantité du poison urémique. A défaut de saignée, on applique des sangsues derrière les oreilles ou à l'anus.

Je me suis demandé si la *transfusion* pratiquée chez les urémiques ne pourrait pas agir efficacement, et si l'apport de 100 grammes du sang de bonne qualité ne pourrait pas modifier la composition d'une masse sanguine de mauvaise qualité. J'ai pratiqué dix fois la transfusion pour des cas analogues.

1. Dieulafoy. *Valeur thérapeutique de la fuchsine dans le mal de Bright*, 1884 (*Gaz. hebd.*, n°s 30 et 32).

Les observations que je possède sur la transfusion du sang dans le mal de Bright sont trop peu nombreuses pour qu'on en puisse tirer aucune conclusion, mais ce qui me paraît démontré, c'est que la transfusion de 100 à 120 grammes de sang est inoffensive, même quand elle est pratiquée aux périodes avancées de la maladie. Ce qui me paraît également démontré, c'est que la transfusion a une influence salutaire sur les accidents urémiques ; elle peut les enrayer pour une durée qui est probablement variable *suivant la nature et l'intensité des lésions*. Ce résultat a été bien net chez la femme qui fait le sujet de ma première observation[1]. Il est évident que les 120 grammes de sang infusés dans la veine de cette malade n'ont pu modifier en rien les lésions rénales, mais les accidents urémiques, céphalée, vomissements, convulsions, état comateux, ont été enrayés ou modifiés.

Nous ne pouvons, pour le moment, tirer d'autres conclusions, mais il est permis de se demander ce qui arriverait si, au lieu de pratiquer une seule transfusion, on en pratiquait une série.

Dans un cas de Stohr, la transfusion fut pratiquée pour des accidents urémiques aigus ; le malade succomba treize jours plus tard à des complications pleuro-pulmonaires, mais l'opération, dit Bartels[2], eut un succès éclatant contre les accidents urémiques. Dans un autre cas, Belina Swiouthowsky pratiqua la transfusion chez une femme en couches éclamptique et albuminurique : le succès fut complet et durable.

La *dyspnée urémique*, qui revêt parfois une si terrible intensité, peut être combattue par différentes médications, au nombre desquelles sont les émissions sanguines (ventouses scarifiées sur la poitrine). On peut sans in-

1. Dieulafoy. Étude sur la transfusion du sang dans la maladie de Bright (*Gaz. hebd.*, 18 janvier 1884).

2. Bartels. *Les maladies des reins*, traduit par Edelman, additions de Lépine. Paris, 1884.

convénient, on doit même faire usage des injections sous-cutanées de morphine à très petite dose; chaque injection contenant un demi-centigramme ou un centigramme de chlorhydrate de morphine. Je ne partage nullement les préventions de certains médecins relativement à l'usage de la morphine chez les brightiques; bien maniée, la morphine donne de bons résultats.

Il y a quelques années, j'ai eu l'idée de combattre par l'*ipéca* les dyspnées uremiques; la médication réussit d'autant mieux que la dyspnée est plus toxique et moins associée à un œdème broncho-pulmonaire. Je fais donner toutes les heures une pilule composée de 5 centigrammes d'ipéca et de 2 milligrammes d'opium. On arrête la médication dès que l'état nauséeux menace de se terminer par vomissement et on la recommence les jours suivants s'il y a lieu. J'ai vu plusieurs malades atteints de grandes dyspnées urémiques très soulagés par l'ipéca. Contre la dyspnée urémique les inhalations d'oxygène ont également été préconisées[1].

La *céphalée* urémique est calmée par l'application de sangsues derrière les oreilles et par l'antipyrine à la dose de 1 à 3 grammes par jour.

Les *vomissements urémiques* et l'intolérance stomacale urémique sont des accidents parfois fort difficiles à combattre. Il faut mettre le malade à la diète absolue; on lui permet quelques morceaux de glace; on lui prescrit, toutes les trois heures, un petit lavement destiné à être gardé et contenant : 150 grammes d'eau, 20 grammes de lactose, un jaune d'œuf et 10 grammes de peptone. Dès que l'estomac est devenu plus tolérant, on donne toutes les deux heures un verre à bordeaux d'eau glacée, précédé d'une cuillerée à café de la solution suivante :

Eau de chaux	100 grammes.
Chlorhydrate de cocaïne . . .	4 centigrammes.
Chlorhydrate de morphine. .	1 —

1. Jaccoud. *Clinique*, 1887, p. 276.

L'oligurie et l'*anurie* se rencontrent assez fréquemment dans le cours du mal de Bright; elles sont la cause directe et rapide des accidents urémiques. Ainsi que je le disais plus haut, ce n'est pas l'étendue de la lésion qui est à elle seule cause de l'oligurie ou de l'anurie brightique. Si l'oligurie marchait parallèlement avec l'envahissement des lésions rénales, on n'aurait pas, ainsi qu'on l'observe quelquefois, des périodes d'oligurie, alternant avec des périodes où la sécrétion urinaire est normale ou supérieure à la normale. Il faut donc admettre que la sécrétion urinaire, chez le brightique, est sous la dépendance non seulement des lésions du rein, de l'encombrement des tubuli, mais encore d'une intoxication qui, par moments, modifie ou anéantit les fonctions des reins. Voilà pourquoi l'anurie brightique est tellement difficile à combattre, par la saignée, par les boissons, ou par les moyens diurétiques. Et c'est parce que j'ai fréquemment échoué en donnant aux brightiques anuriques ou oliguriques tous les diurétiques connus, la digitale, la caféine, la théobromine, que j'ai voulu essayer un diurétique d'un autre genre, celui qui, au premier abord, paraît être le diurétique par excellence, le suc de la substance corticale du rein.

C'est dans ce but que j'ai fait préparer par mon interne, Rénon, le liquide suivant, auquel j'ai donné le nom de *néphrine* : un rein de bœuf, pris sur un animal qu'on vient de sacrifier, est reçu dans un vase stérilisé; la la substance corticale seule en est détachée avec toutes les précautions antiseptiques; elle donne environ un poids de 200 grammes. Cette substance corticale est triturée, hachée dans un mortier, additionnée de 300 grammes de glycérine neutre et de 200 grammes d'eau stérilisée, contenant 5 pour 1000 de sel marin. Le tout macère pendant cinq heures dans un vase entouré de glace. La filtration se fait en deux temps :

1° Filtration de toute la masse, sur un filtre de papier Chardin.

2° Filtration de la partie liquide ainsi obtenue, sur une bougie Chamberland (stérilisée à l'autoclave à 115°). Cette filtration est due à l'air comprimé, à une pression variable. C'est le cas d'employer l'ingénieux appareil de M. d'Arsonval.

On recueille ainsi 50 à 55 grammes d'un liquide jaunâtre, transparent, visqueux, absolument stérile, et l'on pratique tous les jours, huit, dix, douze injections sous-cutanées, chaque seringue contenant 50 centigrammes de néphrine et 50 centigrammes d'eau stérilisée.

Nous sommes tellement désarmés dans les cas d'oligurie et d'anurie que j'ai cru devoir essayer ce moyen nouveau, avec l'espoir qu'il pourrait peut-être n'être pas tout à fait inutile. Il n'est pas possible de porter un jugement d'après un seul cas; mais si l'on veut bien lire les relations de l'observation que j'ai publiée à ce sujet, on y verra que la sécrétion urinaire, complètement interrompue pendant cinq jours, a reparu après des injections de néphrine. En même temps que la sécrétion urinaire reparaissait, une amélioration assez notable survenait dans l'état du malade; il sortait de son état de torpeur, il buvait volontiers son lait et sa boisson de lactose, les sueurs d'urée diminuaient. J'ai constaté très nettement qu'après chaque injection de néphrine, surtout après les premières, l'ensemble des symptômes était heureusement modifié. Sans vouloir tirer aucune autre conclusion de ce fait, il est permis de croire que les injections sous-cutanées de néphrine pourront entrer dans la thérapeutique à titre de diurétique et rendre quelques services dans les cas d'anurie et en particulier dans l'anurie et l'oligurie brightique[1].

Depuis lors, la néphrine a été souvent employée : Gonin rapporte le cas suivant : Une femme de 49 ans, brightique depuis quelque temps, est prise d'accidents urémiques les plus graves : dyspnée, vomissements absolument

1. Dieulafoy. *Soc. méd. des hôpitaux*, séance du 14 octobre 1892.

incoercibles, oligurie, albuminurie abondante. Cet état ayant résisté aux émissions sanguines et autres moyens, on pratique tous les jours une injection de néphrine. L'urine atteint graduellement 800 grammes, 1600 gr., 2200 gr., 2600 gr., et les vomissements disparaissent. La médication étant abandonnée, les mêmes accidents avec oligurie reparaissent et cèdent de nouveau à la médication[1].

Schiperovitsch (de Saint-Pétersbourg)[2] a donné l'extrait de rein ou de rein frais, à 35 malades atteints de différentes variétés de néphrite avec ou sans urémie. Les malades n'étaient soumis à aucune médication et ils prenaient une alimentation carnée. Voici quelques-unes des conclusions données par l'auteur. Dans 40 pour 100 des cas, l'albumine a disparu des urines; cette médication amenait une amélioration très marquée de l'état général et la suppression des phénomènes urémiques; la suspension de la médication amenait un retour offensif des accidents après un temps variable pour chaque cas; les reins d'animaux possèdent donc des propriétés diurétiques certaines.

Les injections sous-cutanées de sérum artificiel (8 gr. de chlorure de sodium pour un litre d'eau stérilisée) sont un bon moyen adjuvant au cas d'anurie brightique.

Le lavage du sang a été préconisé, je n'en ai pas encore fait usage.

Telles sont les différentes médications à opposer aux manifestations multiples de l'urémie.

Il faut éviter de donner aux urémiques des purgatifs violents, car le purgatif spolie l'économie d'une quantité de liquide qui eût été nécessaire à la fabrication de l'urine.

Il faut être sobre de certains médicaments, éviter les vésicatoires, qui agissent sur le rein, donner un peu

1. Gonin. *Lyon médical*, 25 novembre 1894.
2. *La Médecine moderne*, 18 avril 1895.

d'opiacés, réserver les injections de morphine pour la dyspnée, et ne pas oublier que les médicaments donnés à doses trop élevées et incomplètement éliminés par le rein malade peuvent provoquer des symptômes d'intoxication (Bouchard, Chauvet[1]). Cette crainte cependant ne doit pas être exagérée, et au cas de *néphrite syphilitique*, il ne faut pas hésiter à prescrire le mercure et l'iodure de potassium, en surveillant, bien entendu, l'action des médicaments.

Les brightiques, vu l'insuffisance de leur dépuration urinaire, doivent se méfier de certains aliments parfois riches en toxines : gibier, certains poissons, moules, crustacés, etc. J'ai été témoin, avec Potain et Boncour, d'accidents mortels survenus chez un brightique intoxiqué par des royans altérés[2].

§ 5. REIN AMYLOIDE.

Anatomie pathologique. — Sous la dénomination de dégénérescence amyloïde, on désigne le dépôt dans certains organes (rein, rate, foie, muqueuse intestinale) d'une substance transparente, homogène, qui, par sa réaction chimique, se rapproche des substances amylacées, mais qui, par la présence de l'azote, se rapproche également des substances albuminoïdes. La substance amyloïde est facile à déceler dans le rein comme dans les autres organes au moyen de certains réactifs. On fait une coupe du rein, on en lave la surface, puis on badigeonne cette surface avec une solution aqueuse d'iode et d'iodure de potassium; toutes les parties saines pren-

1. Chauvet. *Du danger des médicam. dans les lésions rénales*. Th. de Paris, 1877.

2. Dieulafoy. Brightisme et toxémie alimentaire. *La presse médicale*, 1896, p. 205.

nent une teinte jaune pâle, tandis que les parties atteintes par l'amyloïde deviennent d'un rouge brun acajou et se dessinent sous forme de stries (artérioles) et sous forme de points (glomérules).

Plusieurs auteurs font rentrer le *rein amyloïde* dans la description du mal de Bright, et en effet, dans bien des cas, l'amyloïde du rein s'associe aux lésions parenchymateuses ou interstitielles de cet organe. MM. Cornil et Ranvier disent même que les néphrites diffuses subaiguës à gros rein sont toujours combinées avec les lésions amyloïdes des vaisseaux et des parois propres des tubuli, la néphrite parenchymateuse précédant la dégénérescence amyloïde. Ces formes mixtes, bâtardes, rentrent dans la description des néphrites brightiques. Mais il y a des cas (Cohnheim, Weigert, Straus[1]) où l'amyloïde du rein a été nettement isolé, il mérite alors une description spéciale.

Habituellement le rein amyloïde est gros, ou de volume normal; sa surface est lisse, blanchâtre, jaunâtre; à la coupe, il est cireux, lardacé, et sa capsule se détache facilement; rarement il est atrophié[2], l'atrophie tient alors à une atrophie rénale, antérieure à l'amyloïde.

L'examen au microscope est rendu facile par la réaction au violet de Paris qui colore en rouge violet la substance amyloïde et en bleu pâle le tissu normal. La dégénérescence amyloïde atteint, par ordre de fréquence, les glomérules, les vaisseaux droits et les capillaires intertubulaires; la membrane propre des canalicules n'est envahie que dans les cas très avancés. Aussi l'amyloïde peut-il évoluer pendant longtemps sans que la fonction rénale en soit atteinte. Quand les régions parenchymateuses accompagnent l'amyloïde, on trouve toutes les lésions décrites précédemment au sujet des néphrites.

Avec l'amyloïde des reins on constate habituellement

1. Dégénérescence amyloïde du rein sans albuminurie (*Soc. méd. des hôpit.*, 10 juin 1881).

2. Cornil et Brault. *Études sur la pathologie du rein*, 1884, p. 259.

l'amyloïde de la rate, du foie, de la tunique musculaire de l'intestin.

Description. — Tantôt les symptômes du rein amyloïde rentrent dans la description du mal de Bright, tantôt ils font presque défaut. Cette diversité dans l'apparition et dans la succession des symptômes tient aux différents états anatomiques du rein et varie suivant que la dégénérescence amyloïde est pure ou associée à des lésions parenchymateuses plus ou moins accusées. Quand elle est pure, les symptômes peuvent se borner à quelques troubles urinaires (polyurie, abaissement du chiffre de l'urée, de l'acide urique, de l'acide phosphorique et de la plupart des sels) (Lécorché [1]); quand elle est mixte, d'autres symptômes apparaissent.

La question de l'*albuminurie* dans la dégénérescence amyloïde du rein mérite une mention spéciale. Pour certains auteurs, il y a toujours albuminurie dans l'amyloïde du rein; d'autres prétendent que l'albuminurie ne survient que dans le cas où des lésions inflammatoires s'ajoutent aux lésions amyloïdes. M. Straus, dans son intéressant mémoire, a réuni des cas d'amyloïde pur avec albuminurie, et des cas d'amyloïde pur où l'albuminurie a manqué jusqu'à la mort. M. Straus explique cette contradiction apparente par la localisation prédominante de l'amyloïde sur les vaisseaux droits pour le premier cas et sur les glomérules pour le second cas.

Dans quelques observations on a constaté jusqu'à 10, 20 grammes d'albumine par litre. Les cylindres urinaires n'apparaissent qu'à une phase avancée de la maladie; ils sont cireux, colloïdes, mais ils ne donnent jamais la vraie réaction amyloïde.

Il est rare que le rein amyloïde parcoure toutes ses phases et aboutisse aux accidents urémiques; le malade est enlevé par d'autres complications : diarrhée incoer-

1. *Traité des mal. des reins*, 1875. Letulle. *Soc. méd. des hôpit.*, 10 juin 1887. — Lécorché et Talamon. *Traité des mal. de Bright*, 1888.

cible, tuberculose pulmonaire, pneumonie, cachexie, coma. Le pronostic est fatal.

On arrive au *diagnostic* du rein amyloïde en remontant à ses origines : Tout individu atteint de cachexie tuberculeuse ou syphilitique, tout enfant atteint de carie et de suppurations osseuses, de scrofulo-tuberculose ganglionnaire, est exposé à l'amyloïde du rein; l'examen des autres organes met également sur la voie du diagnostic : gros foie amyloïde, grosse rate amyloïde, diarrhée due à l'intestin amyloïde.

La dégénérescence amyloïde des reins reconnaît surtout pour *cause* les caries osseuses, les suppurations prolongées, la tuberculose, la syphilis. On a également incriminé la goutte, le rhumatisme chronique, l'impaludisme, l'alcoolisme. M. Charrin, dans ses expériences sur le *bacillus pyocyaneus*, microbe du pus bleu, a vu que les lapins et les cobays auxquels il donne la maladie pyocyanique sont atteints de paralysies, de néphrite, et à la longue, de dégénérescence amyloïde, quoiqu'il n'y ait pas de suppurations.

§ 6. TUBERCULOSE RÉNALE.

Je me contente de signaler la tuberculose miliaire aiguë qui accompagne la granulie; en pareil cas, les lésions du rein ne sont qu'un épiphénomène. Dans le cas de granulie, surtout chez l'enfant, les deux reins sont souvent *criblés* de tubercules miliaires. On trouve des granulations tuberculeuses dans les substances corticale et médullaire; ces granulations sont petites, transparentes, blanches, grisâtres; elles occupent indifféremment « le tissu conjonctif périvasculaire, le trajet d'un vaisseau, l'emplacement d'un glomérule ou l'espace corres-

pondant à plusieurs tubes contigus » (Brault). Cette forme de tuberculose granulique épargne volontiers les uretères, la vessie, les organes génito-urinaires.

La granulie rénale, simple épisode d'une infection générale aiguë, ne doit pas nous arrêter plus longtemps, et je vais consacrer ce chapitre à l'étude de la *tuberculose chronique du rein*. Que cette tuberculose aborde le rein par la voie sanguine (forme primitive); ou qu'elle débute par la vessie et par les organes génitaux, prostate, testicule, épididyme (forme ascendante ou secondaire[1]); qu'elle envahisse les deux reins, ou, ce qui est plus fréquent, qu'elle se cantonne à un seul rein, dans ces différents cas, les lésions aboutissent à la longue au rein tuberculo-caséeux qui va faire le sujet de cet article.

Anatomie pathologique. — Nous voici à l'autopsie; enlevons le rein tuberculeux, ce qui n'est pas toujours facile, car il faut le libérer d'adhérences nombreuses et solides, adhérences avec les ganglions lymphatiques du hile et de la chaîne lombaire, adhérences possibles avec la veine rénale, avec la veine cave et l'aorte pour le rein droit, adhérences avec l'intestin et le péritoine pour les deux reins. Une fois extirpée, la tumeur est d'autant plus volumineuse qu'elle comprend le rein et la couche scléro-adipeuse qui l'entoure. Le rein n'a pas l'aspect informe de certains cancers, sa surface est lisse, parfois bosselée par la saillie que font les cavernes et perforée par les orifices qui relient ces cavernes à l'atmosphère péri-rénale.

La capsule propre du rein est épaisse et scléreuse; elle adhère à l'atmosphère cellulo-graisseuse périphérique, qui prend dans quelques maladies du rein une importance de premier ordre. Par son exubérance, par son développement excessif, dans lequel le processus scléreux (Albarran) et le processus adipomateux (Hallé et Hartmann) sont diversement combinés, ce tissu cellulo-adipeux péri-rénal acquiert une épaisseur de plusieurs centimètres,

1. Tapret. *Archives de médecine*, 1878.

surtout au niveau du bassinet, où il constitue de véritables tumeurs lipomateuses. Cette périnéphrite, dite scléro-adipeuse, ou scléro-adipomateuse, oppose aux lésions tuberculeuses du rein une barrière qui protège l'organisme; mais cette barrière n'est pas infranchissable, et que ce soit par propagation directe ou par voie lymphatique, l'infection tuberculeuse rénale peut envahir le tissu scléro-adipeux périrénal; la périnéphrite n'est plus alors scléro-lipomateuse, elle est fongueuse, caséeuse (Tuffier), suppurée, phlegmoneuse. Ainsi se trouvent constitués les phlegmons périnéphrétiques tuberculeux.

Tantôt l'abcès périnéphrétique est limité et de petite dimension, tantôt c'est un phlegmon qui s'étend aux régions voisines, remonte jusqu'au diaphragme, se fait jour dans la cavité thoracique et provoque une vomique; ou bien la collection purulente descend vers la fosse iliaque, fait saillie à l'arcade crurale, au petit trochanter; ou bien encore elle se propage vers les organes abdominaux et s'ouvre dans l'intestin ou dans la vessie. Toutes ces modalités, avec observations nombreuses, sont rapportées dans la thèse très documentée de Vigneron[1]. Le liquide de ces collections purulentes est séro-purulent, sanguinolent, d'odeur infecte, mélangé de débris caséeux; l'inoculation de ce pus donne la tuberculose au cobaye.

A la coupe du rein, les lésions tuberculeuses revêtent des aspects différents dont voici l'énumération : granulations tuberculeuses; foyer caséeux en voie de ramollissement; cavernes à contenu caséo-purulent; cavités ayant l'apparence d'abcès; transformation du rein en une cavité plus ou moins cloisonnée; transformation du rein en un bloc ayant l'apparence de mastic, l'uretère étant oblitéré. Étudions en détail ces différentes lésions fort bien décrites dans la thèse de mon interne Du Pasquier[2].

1. Vigneron. *Intervention chirurgicale dans les tuberculoses du rein*. Paris, 1892.
2. Du Pasquier. *Tuberculose rénale*. Th. de Paris, 1894.

Les lésions tuberculeuses du rein peuvent présenter quelque différence dans leur mode d'évolution, suivant que l'infection tuberculeuse du rein se fait par voie sanguine, le bacille abordant le rein par sa substance corticale, charrié par les artères rénales ou capulaires, ou suivant que l'infection tuberculeuse se fait par voie ascendante, vessie, uretère, bassinet, calices, abordant ainsi le rein par sa substance médullaire[1].

Les *granulations tuberculeuses* du rein, rares ou nombreuses, peuvent exister partout, à la surface de l'organe, sous la capsule, dans le parenchyme; elles envahissent de préférence la substance corticale au cas d'infection sanguine, tandis qu'elles se localisent d'abord à la substance médullaire, aux pyramides, au cas d'infection ascendante. Dans la tuberculose corticale, Durand-Fardel[2] a constaté la présence de bacilles tuberculeux dans la profondeur du parenchyme rénal antérieurement à la formation de toute granulation miliaire. Ces bacilles occupent d'ordinaire le glomérule de Malpighi, les dernières ramifications artérielles de la couche corticale, et peuvent de là se propager par effraction aux tubes urinifères, qu'ils envahissent de dehors en dedans.

Les granulations tuberculeuses fusionnées, ou le tissu tuberculeux infiltré, (infiltration tuberculeuse), forment des amas tuberculo-caséeux du volume d'une noisette ou d'une noix. Ces amas se ramollissent et deviennent l'origine des *cavernes*. Les cavernes tuberculeuses du rein sont anfractueuses et assez nettement limitées; elles contiennent des débris tuberculeux, du liquide purulent et parfois des concrétions calculeuses phosphatiques (calculs secondaires). La topographie des cavernes présente quelque différence suivant le processus qui lui a donné naissance. Quand la tuberculose du rein est d'origine sanguine, corticale, les cavernes se forment

1. La tuberculose ascendante a été expérimentalement reproduite par Albarran. *Bulletin médical*, 1891, p. 518.
2. Durand-Fardel. Thèse de Paris, 1886.

dans la substance corticale et s'ouvrent par des pertuis étroits ou par de larges ouvertures dans le bassinet qui est peu malade et non dilaté ; tandis que lorsque la tuberculose du rein se fait par voie ascendante, le bassinet qui est envahi avant le rein, est fort dilaté, fort malade et au lieu de plusieurs cavernes plus ou moins béantes, on ne trouve qu'une vaste excavation festonnée, formée aux dépens de la dilatation du bassinet et de la substance pyramidale du rein. Les planches de thèse de Du Pasquier montrent bien ces différents processus. Les calices et le bassinet sont baignés par un liquide purulent et caséeux, et par places, l'organe est réduit à une coque fibreuse infiltrée de sels calcaires.

Dans quelques cas, le rein tuberculeux, y compris les calices et le bassinet, est transformé en une masse compacte, analogue à du mastic de vitrier, comparé par Tuffier au contenu d'un gros kyste dermoïde[1]. Cette dégénérescence massive tient à l'oblitération de l'uretère, les produits tuberculeux s'étant accumulés sur place sans pouvoir se déverser au dehors. J'en ai observé un cas, chez un tuberculeux mort dans mon service, le rein était transformé en une masse caséeuse, analogue à du mastic, enveloppé par une coque plus ou moins fibreuse.

L'uretérite tuberculeuse oblitérante, peut provoquer l'hydronéphrose au vrai sens du mot. Dans une observation de Tuffier, l'oblitération de l'uretère était absolue, le bassinet, les calices et le rein étaient transformés en une cavité pseudo-kystique, aseptique, contenant un liquide transparent absolument stérile[2]. D'autres observations analogues ont été publiées[3].

En résumé, la tuberculose rénale peut se présenter

1. Bonneau. *Société anatomique*, 1889, p. 362. — Guinon. *Société anatomique*, 1887, p. 383.
2. Tuffier. Tuberculose rénale. *Archives générales de médecine*, mai 1892, p. 41.
3. Repin. *Société anatomique*, 15 janvier 1892.

sous les aspects suivants : *a.* — L'infiltration tuberculeuse est surtout cantonnée à la substance corticale du rein (infection sanguine), et y détermine des foyers, des cavernes, des abcès qui se déversent dans le bassinet à la façon d'une vomique rénale. *b.* — Les lésions tuberculeuses sont ascendantes et déterminent une pyélo-néphrite avec ou sans obstruction de l'uretère, avec ou sans distension de la glande, avec ou sans rétention uro-purulente et lésions tuberculeuses de la substance médullaire et de la substance corticale. *c.* — L'urétérite tuberculeuse est oblitérante et associée à la dégénérescence tuberculeuse massive du rein. *d.* — L'urétérite oblitérante est associée à l'hydronéphrose tuberculeuse. *e.* — La couche cellulo-graisseuse qui entoure le rein est atteinte, tantôt de périnéphrite scléro-lipomateuse, tantôt de périnéphrite suppurée. — Telles sont les lésions du rein tuberculeux, et si leur topographie diffère quelque peu à leur période de formation, suivant que l'infection est sanguine, corticale (primitive), ou suivant qu'elle est ascendante, urinaire (secondaire), on peut dire qu'à un moment donné, toutes ces lésions finissent par se fusionner. Voyons maintenant, dans quel état sont les organes génito-urinaires et le poumon.

L'*uretère* est l'organe le plus souvent atteint, il l'est même toujours dans la tuberculose ascendante. Il est augmenté de volume, induré, rétréci, oblitéré, parfois adhérent aux organes voisins, au péritoine, aux vaisseaux utéro-ovariens, à l'iléon à droite, à l'S iliaque à gauche. Il forme un gros cordon dur, qu'on arrive à sentir à travers la paroi abdominale.

A la *vessie*, la tuberculose évolue sous forme de granulations situées dans le trigone, plus près du col si la tuberculose est ascendante, plus près de l'orifice des uretères si la tuberculose est descendante. Peu à peu les ulcérations tuberculeuses apparaissent, mais leur évolution se fait avec beaucoup de lenteur.

L'appareil *génital* de l'homme, vésicules séminales,

prostate, canal déférent, épididyme, est très fréquemment atteint; cette tuberculose génitale est une des origines les plus habituelles de la tuberculose rénale secondaire. Par contre, la tuberculose de l'appareil génital de la femme est exessivement rare.

J'ai dit au début de cet article que la tuberculose rénale est souvent *unilatérale*. Si l'on fait une statistique d'autopsies, c'est-à-dire à une période où l'infection tuberculeuse a eu tout le temps de se généraliser, on trouve que la tuberculose rénale est unilatérale dans la moitié des cas, mais quand on fait la statistique à une epoque moins avancée, au moment de l'intervention chirurgicale, on peut affirmer que le second rein est indemne dans les trois quarts des cas[1], chose essentielle pour l'indication opératoire. Toutefois, alors même que ce second rein n'est pas tuberculeux, il présente assez souvent à une époque un peu avancée, des lésions d'un autre genre, pyélonéphrite, pyélite calculeuse, dégénérescence amyloïde. Le bacille de Koch est facile à trouver aux premiers stades de la lésion rénale; plus tard on constate surtout d'autres microbes, coli-bacille, streptocoque, staphylocoque.

Le *poumon* est souvent atteint de tuberculose qui précède ou qui suit la tuberculose du rein.

Description. — La tuberculose du rein est insidieuse et latente à ses débuts; parfois même elle reste presque latente jusqu'à une période avancée, surtout si l'uretère est oblitéré; quand je dis qu'elle reste presque latente, il serait plus vrai de dire qu'elle peut rester méconnue, masquée parfois par une tuberculose vésicale. Dans quelques cas, après avoir parcouru silencieusement une partie de son évolution, la tuberculose rénale se révèle par tel ou tel symptôme qui donne l'éveil, le malade pisse du pus ou du sang; il éprouve de violentes douleurs; un phlegmon périnéphrétique se déclare; quoi

1. Statistiques consignées dans la thèse de Vigneron p. 24.

qu'il en soit, l'hématurie, la pyurie, l'albuminurie, la douleur, la tumeur rénale, sont les symptômes les plus habituels. Nous allons les étudier en détail :

Hématurie. — L'hématurie est un symptôme fréquent. Ici comme dans la tuberculose pulmonaire, l'hémorrhagie peut devancer tous les autres signes. Il y a des hématuries précoces qui précèdent de plusieurs mois et de plusieurs années l'apparition de la tuberculose rénale, comme il y a des hémoptysies précoces, que j'ai nommées hémoptysies de défense, qui précèdent de plusieurs mois ou de plusieurs années l'apparition de la tuberculose pulmonaire. L'hématurie tuberculeuse est habituellement peu abondante et peu tenace, elle est rarement suivie, comme l'hématurie cancéreuse, de la formation de ces longs caillots fibrineux de l'uretère, qui peuvent occasionner des douleurs néphrétiques, ou qui obstruent le canal de l'urèthre et déterminent une rétention d'urine; cela se voit cependant. L'hématurie tuberculeuse survient sans cause appréciable; elle n'est pas rappelée comme l'hématurie calculeuse par les exercices violents, par des promenades à cheval ou en voiture. Une fois passée, elle peut ne plus se reproduire, ou bien elle ne reparaît qu'à intervalles de plusieurs semaines ou de plusieurs mois.

Habituellement c'est ainsi que les choses se passent, et l'hématurie tuberculeuse, il faut le dire, est bien loin d'avoir la même importance que les hématuries cancéreuses. Cependant il ne faudrait pas trop compter sur le peu d'importance de ce symptôme; il est des cas où l'hématurie est abondante et tenace, au point de durer un mois et demi (Routier), trois mois (Czerny), quatre mois (Habershon), sept mois et demi (Pousson), quatre ans et demi (Tuffier). Citons des observations.

L'observation de Routier[1] concerne une jeune femme qui fut prise sans cause, sans douleur, d'une hématurie

1. Routier. *Bulletin de la Société de chirurgie*, mars 1895.

qui se reproduisait à chaque miction. Les urines étaient très sanguinolentes, noirâtres, la quantité de sang perdu était considérable ; aussi la malade, après cinq semaines de ces hématuries, était-elle pâle, exsangue, exténuée, cachectique et ne pouvant même plus se tenir debout. Plusieurs fois cette femme fut prise de douleurs néphrétiques, suivies, non pas de l'expulsion de calculs, mais de l'expulsion de caillots, cause des douleurs simulant la colique néphrétique. Le rein droit est douloureux et augmenté de volume. L'examen cystoscopique permet de constater que le sang s'écoule dans la vessie par l'uretère droit. Cette femme étant menacée de mourir d'hématurie, l'opération est pratiquée six semaines après le début des hématuries, et Routier enlève le rein. Dès l'opération, les hématuries cessent immédiatement, complètement, et la malade recouvre la santé. Quelques mois plus tard, son mari écrivait « que les urines étaient toujours claires, que la malade avait une mine superbe et avait engraissé. » Le rein examiné par Pilliet ne présentait qu'un foyer tuberculeux, limité à un calice, au niveau de la voûte artérielle du rein, mais ce foyer tuberculeux avait suffi pour provoquer de terribles hématuries qui étaient dues à l'érosion des vaisseaux et à la tension artérielle. Il s'agissait en résumé d'une tuberculose rénale primitive, très circonscrite et très favorable à l'opération.

L'observation de Pousson[1] concerne un jeune homme qui fut pris sans phénomène prémonitoire, d'une hématurie qui s'est continuée pendant sept mois et demi sans interruption, avec des redoublements d'intensité. Pendant ces redoublements, le malade éprouve de grandes hématuries avec urines noirâtres, des coliques néphrétiques provenant de l'expulsion de caillots et rétention d'urine due à l'oblitération du canal de l'urèthre par ces caillots. Le repos ou l'exercice, la marche ou la voiture,

1. Pousson. Tuberculose rénale primitive. *Gazette hebdomadaire*, 15 juin 1895.

n'ont aucune influence sur les hématuries. Ces hématuries ne sont pas associées à d'autres symptômes tels que purulence des urines ou augmentation du rein. Dans les urines on constate le bacille de Koch. L'exploration des uretères, de la vessie, des vésicules, de la prostate, etc., est absolument négative. Il s'agit donc d'une tuberculose primitive et par conséquent corticale du rein droit, lequel est douloureux pendant les crises hématuriques. Les hématuries finissent par disparaître et font place à la pyurie; l'infection s'étend sous forme d'infection descendante. Les malade ayant refusé l'opération, la tuberculose se généralise aux vésicules surrénales et au col de la vessie.

L'observation de Tuffier[1] concerne une femme, qui sans cause appréciable, sans symptômes prémonitoires, sans douleur, fut prise d'une hématurie violente et abondante. Cette hématurie fut très passagère, car dès les mictions suivantes l'urine avait repris sa coloration normale, mais pendant *quatre ans et demi*, plusieurs fois par an, ces hématuries se succédèrent, ayant chaque fois une durée de 10, 12 et 14 jours. Dans l'intervalle des périodes hématuriques, les urines sont absolument normales, la malade n'accuse aucun phénomène douloureux, ni avant ni après le pissement du sang. Une dernière hématurie fut tellement abondante, que la malade, prise pendant un voyage, dut s'arrêter quinze jours dans une gare. A la suite de ces pertes de sang, abondantes et prolongées, la malade est pâle, décolorée, cachectique. L'examen cystoscopique montre que le sang s'écoule dans la vessie par l'uretère gauche. En face d'accidents aussi redoutables, Tuffier se décide à enlever le rein gauche et l'opération est suivie d'un excellent résultat. Le rein enlevé a des dimensions normales; sur le bord convexe et aux deux extrémités on trouve des saillies blanchâtres fluctuantes, abcès tuberculeux dont le liquide inoculé détermine la tuberculose. A la coupe de l'organe on constate trois

1. Tuffier. *Annales des maladies génito-urinaires*, juillet 1893.

autres abcès tuberculeux à la jonction des substances corticale et médullaire, sans communication avec le bassinet. Le bassinet et l'uretère sont absolument sains. Il s'agit donc d'une tuberculose primitive, corticale, du rein gauche, s'étant révélée pendant quatre ans et demi par des hématuries abondantes, souvent renouvelées et ayant évolué sans aucun autre symptôme, sans douleur, sans pyurie, sans albuminurie, sans fièvre, sans tumeur.

Que prouvent ces observations? Elles prouvent qu'à côté des cas classiques et assez nombreux où l'hématurie de la tuberculose rénale est une hématurie légère, transitoire, indolore, peu importante, il existe d'autres cas, avec nombreux intermédiaires, où l'hématurie est le symptôme unique ou prépondérant; intense, abondante, douloureuse, avec caillots de l'uretère simulant la colique néphrétique calculeuse, avec caillots de l'urèthre déterminant la rétention d'urine, avec pâleur, anémie du sujet, amaigrissement, affaiblissement, cachexie, symptômes qui rappellent les hématuries cancéreuses du rein. C'est la *forme hématurique* de la tuberculose rénale. Tantôt le rein tuberculeux saigne d'une façon continue, et le malade pisse du sang, sans interruption, pendant un mois et demi (Routier), pendant quatre mois, pendant sept mois et demi (Pousson); tantôt le rein tuberculeux saigne d'une façon intermittente et le malade pisse du sang par périodes de 3, 4, 6, 8, 15 jours pendant des années (Tuffier). Et comme ces hématuries à grands pissements de sang, sont presque toujours des hématuries associées à la tuberculose rénale primitive, corticale, d'origine sanguine, à celle qui peut rester localisée, au moins pendant quelque temps, à la substance corticale du rein, sans envahir les calices et le bassinet, il s'ensuit que cette forme de tuberculose rénale peut n'engendrer qu'un seul symptôme, l'hématurie; les autres symptômes, pyurie, pyélo-néphrite, fièvre, faisant absolument défaut, tandis que ces derniers symptômes manquent rarement dans les pyélonéphrites tuberculeuses à forme ascendante.

La qualité et la quantité des hématuries, à elles seules, ne nous sont donc pas d'un grand secours quand il s'agit de discuter la nature d'une lésion saignante du rein (cancer, calcul, kystes, hématurie essentielle), mais elles nous fournissent de précieuses indications quand il s'agit de prendre une décision opératoire. Ces cas-là, à tuberculose corticale, primitive, limitée, se prêtent merveilleusement à l'intervention.

Pyurie. — La présence du pus dans les urines concerne surtout la tuberculose rénale à forme ascendante, secondaire, alors que la lésion prend volontiers l'aspect d'une pyélo-néphrite tuberculeuse suppurée. La pyurie existe également dans le cas de tuberculose rénale corticale, lorsque des cavernes ou des abcès corticaux se sont ouverts dans le bassinet (vomique rénale) ou lorsque calices et bassinet prennent part (infection descendante) au processus tuberculeux; mais d'une façon générale, la pyurie qui est un symptôme précoce et même dominant au cas de tuberculose pyélo-rénale ascendante, est au contraire un symptôme inconstant ou tardif, au cas de tuberculose rénale corticale, primitive; elle peut même faire complètement défaut, comme dans quelques-unes des observations que je viens de citer.

Les urines purulentes sont troubles ou franchement purulentes, parfois riches en grumeaux caséeux. Quand on laisse déposer dans une éprouvette l'urine des 24 heures, on voit que le dépôt, formé de pus et de phosphates, est parfois considérable; beaucoup plus considérable dans la pyélo-néphrite que dans la cystite. La pyurie subit quelques oscillations, elle est plus ou moins abondante suivant les moments, mais une fois installée, elle ne disparaît jamais, à moins toutefois que l'uretère soit oblitéré. Dans la moitié des cas, on découvre dans l'urine purulente le bacille de Koch.

Douleur. — Bien des gens atteints de tuberculose rénale n'éprouvent pas la moindre douleur; d'autres éprouvent des douleurs rénales, avec sensation de pesan-

teur, de déchirure, avec irradiations à l'autre rein (réflexe réno-rénal), à la vessie (réflexe réno-vésical), à l'aine, aux organes génitaux avec rétraction testiculaire comme dans la colique néphrétique (Guyon). Parfois ces douleurs sont spontanées et paraissent être le résultat d'une néphralgie, dans d'autres circonstances, ici comme dans les péricholécystites avec adhérences, comme dans les périhépatites, comme dans les périgastrites comme dans les péri-appendicites, les douleurs peuvent avoir les adhérences pour origine; parfois, enfin, elles sont consécutives au passage dans l'uretère de fragments caséeux, de concrétions phosphatiques secondaires, de caillots fibrineux consécutifs à une néphrorrhagie. Chez quelques malades les douleurs prennent une telle intensité et une telle persistance, qu'elles dominent les autres symptômes, elles constituent une *forme douloureuse* de tuberculose rénale (Tuffier); elles motivent l'intervention chirurgicale; en voici quelques observations :

La malade qui concerne l'observation de Tuffier[1] était soignée depuis quelques années pour des soi-disant *coliques néphrétiques*. Les douleurs débutaient à la région lombaire, s'irradiaient dans le flanc et dans l'aine avec vomissements répétés, et cessaient après quelques heures. Ces crises revenaient tous les mois, plusieurs fois par mois. A un moment donné, les urines devinrent purulentes sans gravelle; puis apparurent quelques légères hématuries. Les douleurs se rapprochant de plus en plus et augmentant d'intensité, la malade réclama l'opération. Tuffier fait l'ablation du rein douloureux et l'opération confirma le diagnostic. Le rein était atteint de tuberculose diffuse, dans toute son étendue, avec quelques foyers de ramollissement; le bassinet était absolument intact; il s'agissait donc d'une tuberculose rénale primitive, avec ouverture des foyers caséo-purulents corticaux dans le bassinet. Depuis cette époque, la malade complè-

1. Tuffier. Tuberculose rénale. *Arch. génér. de médecine*, mai 1892.

tement guérie de ses douleurs, a repris ses travaux habituels.

Chez la malade qui concerne l'observation de Cormak (rapportée par Tuffier), les douleurs de *coliques néphrétiques* avaient éclaté depuis quatre ans et les douleurs étaient restées le symptôme dominant. Quelques mois avant l'opération on avait constaté des urines purulentes et sanguinolentes sans qu'il eût été possible de découvrir des bacilles. On pensait à un calcul du rein droit. La malade est opérée et on trouve le rein semé de nombreux tubercules; une petite caverne existait dans la substance corticale; le bassinet et l'uretère étaient indemnes. Il s'agissait encore ici d'une tuberculose primitive du rein. La malade guérit rapidement.

Il y a donc une forme douloureuse, comme il y a une forme hématurique de tuberculose rénale. La douleur, continue ou paroxystique, en est l'élément dominant, elle peut même être l'unique symptôme, en l'absence de pyurie, d'hématurie et de tumeur rénale. Dans ces formes douloureuses, et en l'absence de bacilles, il est permis de penser à la lithiase rénale; mais les crises douloureuses ne sont pas suivies de l'expulsion de graviers, à moins toutefois que le malade rende des concrétions phosphatiques secondairement formées dans des foyers de tuberculose rénale. La recherche des bacilles dans l'urine centrifugée, ne doit jamais être négligée et doit être plusieurs fois répétée.

Tumeur rénale. — Quand le rein tuberculeux forme tumeur, il est rare que la tumeur prenne de fortes proportions; elle est due en partie à la distension de l'organe, en partie et surtout à la *périnéphrite scléro-lipomateuse.* La tumeur déborde le rebord costal de plusieurs centimètres, elle arrive à l'ombilic et au delà; elle est plus ou moins mobile, flottante, ou plus ou moins immobilisée par les adhérences. C'est la palpation bimanuelle qui permet d'apprécier le volume, la situation, la mobilité de la tumeur rénale (Guyon).

Symptômes généraux. — Je viens de passer en revue les différents symptômes qui peuvent accompagner l'évolution de la tuberculose rénale. Quand la tuberculose rénale est secondaire, l'étendue ou l'ancienneté des lésions (vessie, prostate, vésicules séminales, uretère) accélère la marche et la gravité des symptômes. Mais quand la tuberculose rénale est primitive, l'état général du sujet reste bon pendant longtemps; la fièvre manque habituellement ou du moins elle ne survient qu'à une époque plus avancée. Les symptômes fébriles atténués, l'élévation de la température aux environs de 38 degrés ne témoignent que d'une légère infection, mais les grands frissons, les grands accès de fièvre avec transpiration, l'élévation de la température à 40 degrés, les urines purulentes, témoignent d'une complication et indiquent ici, comme dans toutes les pyélo-néphrites, ou l'entrée en scène du phlegmon périnéphrétique, ou plus souvent, la formation d'une cavité close intra-rénale.

Tant que le pus de la pyélo-néphrite est déversé au dehors, à travers un uretère perméable, la rétention des agents infectieux, microbes et toxine, ne se fait pas, et la fièvre, si fièvre il y a, est modérée. Mais survienne l'oblitération de l'uretère ou l'oblitération d'une loge rénale suppurée, et aussitôt la *rétention des agents infectieux en cavité close*, par un mécanisme analogue à celui que j'ai décrit pour l'*appendicite*, se traduit par des douleurs rénales, par des frissons, par des accès de fièvre intermittente, suivis de transpiration, par un affaiblissement rapide de l'organisme. Avec cette aggravation de symptômes, coïncide souvent une amélioration apparente des urines; les urines qui la veille étaient troubles, ammoniacales et purulentes, *sont maintenant claires et transparentes*; la raison, c'est que les urines récemment émises sont celles qui viennent du rein sain, l'urine purulente du rein malade étant arrêtée au passage par l'uretère oblitéré. Que l'uretère recouvre sa perméabilité, qu'une débâcle purulente se produise, et les

accidents vont cesser momentanément. Les mêmes accidents surviennent dans la pyélo-néphrite calculeuse.

Par les progrès de la maladie, le sujet maigrit, perd l'appétit, s'affaiblit, la période cachectique se prépare avec ses œdèmes, sa diarrhée, ses transpirations, période cachectique qui est d'autant plus accentuée que la tuberculose est généralisée au reste de l'appareil génito-urinaire ou aux poumons.

Complications. — Différentes complications peuvent survenir dans le cours de la tuberculose rénale : en premier lieu je citerai le *phlegmon périnéphrétique* qui peut apparaître à n'importe quelle période du rein tuberculeux, aussi bien au début qu'à une phase ultime; parfois même le phlegmon périnéphritique éclate comme *première* révélation d'une tuberculose rénale jusque-là insidieuse ou méconnue. La suppuration de la couche cellulo-graisseuse du rein n'est pas toujours accompagnée de grands symptômes fébriles; elle est parfois apyrétique et insidieuse, à la façon des *abcès froids*, ou bien elle éclate avec douleurs, frissons, fièvre, empâtement et tuméfaction de la région lombaire. J'ai déjà énuméré, au sujet de l'anatomie pathologique, l'évolution et les différentes terminaisons de ce phlegmon périnéphrétique.

La *tuberculose de la vessie* est plutôt un phénomène connexe qu'une complication; cependant, dans presque tous les cas de tuberculose rénale primitive, à localisation corticale, sans lésions descendantes, la vessie est indemne. J'en dirai autant des cas où l'oblitération précoce de l'uretère, ne permet pas à une infection rénale de venir infecter la vessie par voie descendante. Au contraire, dans le cas de tuberculose ascendante, secondaire, urinaire, chirurgicale, c'est la tuberculose de la vessie qui attire tout d'abord l'attention; parfois même, elle domine tellement la situation, que la tuberculose rénale secondaire passe inaperçue. La *pollakiurie douloureuse* en est le symptôme dominant; le sujet a des envies fréquentes, des besoins impérieux d'uriner, et

chaque miction est souvent un supplice. Nous avons vu avec Guyon une jeune fille atteinte de tuberculose vésicale qui avait plus de cent mictions par jour. A chaque miction le malade rend quelques gouttes d'urine trouble, sanguinolente, et pour rendre ces quelques gouttes il est torturé par des spasmes du col de la vessie qui s'irradient sous forme de douleurs atroces à la vessie, à l'anus, au périnée, le long de l'urèthre. Il faut voir le malheureux patient, redoutant le spasme qu'il sent venir, cherchant par toutes les postures possibles, accroupi, à genoux, hurlant de douleur, cherchant, dis-je, à retarder ou à éviter les angoisses de ce spasme qu'en fin de compte il ne peut pas éviter. Cette forme atrocement douloureuse est heureusement l'exception; on comprend qu'elle masque les débuts de la tuberculose rénale ascendante.

La tuberculose vésicale elle-même n'est pas toujours facile à dépister à ses débuts. Outre la pollakiurie douloureuse, le cathétérisme est douloureux et le toucher rectal fait percevoir l'induration du bas-fond de la vessie. « Quand vous vous trouverez en face de sujets ayant de vingt à trente-cinq ans et souffrant de la vessie sans cause appréciable, examinez l'état du thorax, palpez avec soin les épididymes, explorez la prostate et les vésicules séminales. Examinez aussi le passé du sujet. Informez-vous des manifestations scrofuleuses de son enfance; recherchez l'état de santé de ses parents et de ses proches. » (Guyon [1].) Ces préceptes ne doivent pas être oubliés en face d'un diagnostic difficile.

Néphrite tuberculeuse et paratuberculeuse. — Les *complications brightiques* doivent maintenant nous occuper, et j'en profite pour dresser le bilan de cette question, telle que je l'ai exposée à mon cours de la Faculté [2]: Les gens qui sont atteints de tuberculose rénale, sont-ils sous le coup d'accidents brightiques et urémiques, à

1. Guyon. *Leçons cliniques sur les maladies des voies urinaires.* Paris, 1881, p. 12.
2. Dieulafoy. *Cours de pathologie interne*, février 1896.

l'égal des gens qui sont atteints de néphrite chronique vulgaire; en d'autres termes, y a-t-il un mal de Bright tuberculeux? Non; ou du moins il faut s'entendre. Un rein tuberculeux peut être atteint de cavernes multiples, de pyélo-néphrite tuberculeuse, de dégénérescence massive, il peut être complètement détruit, sa fonction peut être absolument anéantie, sans que le malade éprouve, ni symptômes brightiques, ni accidents urémiques, parce que, d'habitude, l'autre rein continue à fonctionner suffisamment. Ce qui crée l'insuffisance urinaire au cours des néphrites en général, ce qui engendre les petits accidents du brightisme et les grands accidents de l'urémie, c'est que dans toute néphrite, qu'il s'agisse de néphrites infectieuses (scarlatine, typhoïde, syphilis, grippe, etc.), qu'il s'agisse de néphrites diathésiques (goutte, arthritisme), qu'il s'agisse des néphrites toxiques (saturnisme), *la néphrite est toujours double d'emblée*, les lésions sont diffusées et généralisées aux deux reins, toute la substance glandulaire des deux reins est compromise, par conséquent, l'un des deux reins ne peut pas suppléer son congénère empêché, de là, l'insuffisance ou la suppression de la fonction, entraînant les accidents de la petite et de la grande urémie.

Mais dans la tuberculose rénale, les choses se passent autrement; quand l'un des deux reins est compromis, l'autre rein est sain, ou suffisamment valide pour assurer le service de la dépuration urinaire; aussi les gens atteints de tuberculose rénale,ne présentent-ils pas de symptômes brightiques et ne succombent-ils pas à l'urémie. Et si des complications urémiques viennent à éclater, ce qui est fort rare, c'est que l'autre rein est fortement compromis par la dégénérescence amyloïde, ou par d'autres lésions. Donc, malgré le délabrement et la destruction du rein tuberculeux, le malade ne succombe presque jamais à des accidents urémiques parce que l'autre rein est assez valide pour assurer le service de la dépuration urinaire. J'en dirai autant du rein cancéreux et des

autres lésions rénales *unilatérales*, qui malgré la destruction de l'un des reins, ne provoquent ni brightisme, ni urémie, pourvu que l'autre rein soit suffisamment respecté.

Mais, dira-t-on, ne peut-il pas exister une *néphrite tuberculeuse* au vrai sens du mot, les deux reins étant atteints simultanément de lésion de néphrite diffuse, comme ils le sont dans toutes les néphrites infectieuses, dans les néphrites syphilitique et scarlatineuse? Ne voit-on pas, dira-t-on, dans le cours de la tuberculose pulmonaire, dans le cours de la phthisie chronique vulgaire, ne voit-on pas des malades ayant des symptomes brightiques, des œdèmes, de l'albuminurie, l'albuminurie n'ayant ici rien à voir avec une hématurie ou avec une pyurie qui peuvent ne pas exister; ces tuberculeux, ces phthisiques, avec leurs symptômes brightiques, ont donc une vraie néphrite tuberculeuse? D'accord, mais précisons bien : d'abord, c'est un fait bien avéré, que les malades atteints de tuberculose pulmonaire chronique, les vulgaires phthisiques, et ils sont nombreux, meurent *très rarement* d'accidents urémiques [1]; chez le malade atteint de tuberculose pulmonaire, chez le phthisique, l'infection tuberculeuse ne retentit pas volontiers sur les reins sous forme de néphrite. La différence est grande avec d'autres maladies toxi-infectieuses, la scarlatine, la syphilis, par exemple, qui, elles, déterminent si souvent des néphrites aiguës classiques et qui sont souvent l'origine de néphrites chroniques, de mal de Bright. Nous ne voyons pas cela au cours de la tuberculose pulmonaire; je ne vois pas de tuberculeux, pris à un moment, d'une néphrite aiguë à grands œdèmes et à grands accidents urémiques; je ne vois pas de tuberculeux, faisant une néphrite tuberculeuse chronique, avec les petits accidents du brightisme et les grands accidents de l'urémie. Il est donc certain que l'infection tuberculeuse ne

1. Moussous. *De la mort chez les phthisiques*. Thèse de Paris, 1886.

retentit pas volontiers sur les reins sous forme de néphrite tuberculeuse. Et cependant, il est vrai, les tuberculeux ont assez souvent de l'albuminurie, parfois beaucoup d'albuminurie, on a même décrit une albuminurie prétuberculeuse; ils ont également des œdèmes, abstraction faite des œdèmes par thrombose veineuse et par cachexie; leurs reins peuvent présenter des lésions diffuses épithéliales et des lésions amyloïdes; il existe donc une néphrite tuberculeuse au vrai sens du mot. Oui, mais il serait plus exact de dire qu'il existe une néphrite *des tuberculeux*. Cette néphrite, je l'appellerais volontiers *paratuberculeuse* pour employer une épithète comparable à celle que Fournier a donnée aux accidents *parasyphilitiques*. Cette néphrite paratuberculeuse est due à l'action de la tuberculine sur le rein, l'expérimentation nous l'a prouvé; les reins sont plus tuberculinés que tuberculisés et le bacille de Koch y fait défaut (Du Pasquier)[1]. Cette néphrite provoque de l'albuminurie et des œdèmes, mais elle reste habituellement à l'état d'ébauche, elle aboutit rarement aux accidents urémiques. La conclusion de cette discussion, c'est que *la tuberculose rénale est fréquente, tandis que la néphrite tuberculeuse est fort rare.*

Diagnostic. — Il suffit, je pense, d'avoir lu la description de la tuberculose rénale, pour être convaincu de la difficulté que peut présenter le diagnostic. Quand la tuberculose a une marche ascendante, quand on arrive à déceler dans l'urine ou dans le pus la présence du bacille tuberculeux[2], le diagnostic est fort simplifié, encore même la constatation de bacilles tuberculeux, qui suffit pour lever toute hésitation, au point de vue de la nature du mal, ne suffit pas toujours pour en préciser le siège. Il importe de savoir que cet examen est beaucoup plus délicat que celui des crachats de phthisiques et que l'absence de bacilles dans

1. Du Pasquier, *loco citato*, page 87.
2. Berlioz. *Passage des bactéries dans l'urine*. Paris, 1887.

l'urine, même centrifugée, ne doit pas faire rejeter d'une façon absolue l'hypothèse de tuberculose urinaire. En pareil cas l'expérimentation peut venir à notre secours.

Mais où le diagnostic est vraiment difficile, c'est lorsque la tuberculose rénale primitive reste cantonnée à la substance corticale, traduisant sa présence par des douleurs qui simulent la lithiase urinaire, ou par des hématuries abondantes et répétées qui simulent le cancer du rein. Ici encore la recherche des bacilles et l'expérimentation sont indiquées.

Le *pronostic* de la tuberculose rénale est beaucoup plus grave dans la forme secondaire que dans la forme primitive. La guérison de la tuberculose du rein est possible, car on a retrouvé des cicatrices de cavernes rénales[1], mais habituellement, après une durée qui varie de une à quelques années, si on n'intervient pas à temps, le sujet succombe aux progrès de l'hecticité, à l'envahissement tuberculeux des organes génito-urinaires, à des accidents de fièvre uro-septique, à des complications tuberculeuses de l'appareil respiratoire.

Traitement. — Le traitement médical de la tuberculose rénale se réduit à quelques considérations hygiéniques. Le traitement chirurgical, le seul qui soit rationnel, n'a pas sa place dans un manuel de pathologie médicale. Je renvoie donc aux traités de chirurgie. Toutefois on a pu, à la lecture de cet article, se faire une idée des principales indications de l'opération. On a vu que les tuberculoses primitives, d'origine sanguine, sont bien plus accessibles à l'intervention que les tuberculoses rénales secondaires, alors que la vessie, l'uretère et autres organes sont déjà envahis par la tuberculose.

1. J'en ai constaté un cas chez un jeune garçon mort de méningite tuberculeuse.

§ 7. SYPHILIS RÉNALE. — NÉPHRITE SYPHILITIQUE.

Dès le début de cet article, nous ferons justice de certaine théorie (Güntz), d'après laquelle la médication mercurielle serait en grande partie justiciable des néphrites qui surviennent chez les syphilitiques. Il n'est pas difficile de réfuter pareils arguments; il suffit pour cela de voir comment se comportent les intoxications mercurielles aiguë et chronique; elles causent bien des maux, mais elles respectent le rein; les doreurs, les miroitiers, les mineurs et tant d'autres ouvriers qui manient le mercure peuvent être atteints de tremblement mercuriel et de bien d'autres accidents hydrargyriques, mais leurs reins restent indemnes. La question est donc jugée, ce qui crée la néphrite syphilitique, ce n'est pas le mercure, c'est la syphilis.

La toxine syphilitique est un terrible poison pour le filtre rénal; elle exerce sur le rein une action délétère et parfois meurtrière, mais elle se comporte différemment suivant qu'elle attaque le rein à une époque voisine de l'infection (accidents secondaires), ou à une époque éloignée (accidents tertiaires). Ce fait est facile à constater à la lecture et à l'analyse des observations. C'est ce qui m'engage à suivre dans cet article la division indiquée par les auteurs et que j'ai moi-même adoptée dans mes leçons à la Faculté de Médecine[1]. L'infection rénale *précoce*, celle qui attaque les reins dès les premiers mois de la syphilis, détermine une *néphrite* au vrai sens du mot, les *deux* reins sont atteints comme ils le sont dans toutes les

1. Dieulafoy. Syphilis du rein et néphrite syphilitique. *Cours de pathologie interne*, février 1896.

néphrites infectieuses aiguës, dans la néphrite scarlatineuse par exemple, et cette néphrite syphilitique précoce se traduit tantôt par des accidents légers ou de moyenne intensité, tantôt par des accidents urémiques terribles et mortels. Au contraire l'infection rénale *tardive*, celle qui survient à une époque éloignée, plusieurs années après la syphilis, cette infection rénale tardive se traduit plus rarement par des lésions de néphrite au vrai sens du mot, elle se traduit par des lésions chroniques, scléreuses, gommeuses, scléro-gommeuses, amyloïdes, qui se cantonnent plus volontiers à un rein ou à des parties limitées des reins, aussi le tableau clinique et les conséquences de la lésion sont-ils différents. Aux accidents précoces convient la dénomination de néphrite syphilitique; aux accidents tardifs convient la dénomination de syphilis du rein. Entre ces deux types extrêmes, existent, bien entendu, des intermédiaires. Commençons donc par étudier les accidents précoces, la néphrite syphilitique.

Syphilis précoce, néphrite syphilitique. — Tantôt la syphilis trouve le rein vierge de toute lésion antérieure, tantôt elle le trouve antérieurement adultéré par d'autres maladies, scarlatine, grippe, fièvre typhoïde, cette adultération antérieure ayant en *apparence* complètement guéri.

Dans une première catégorie de faits, la néphrite syphilitique passe inaperçue : elle apparaît dans les premiers mois, dans la première année, dans la deuxième année de l'infection, mais sans bruit, sans accidents. L'albuminurie est presque son seul témoin. On constate 25, 50 centigrammes d'albumine par jour; les urines ont une toxicité normale, l'urée et les matières extractives sont en proportion voulue, l'examen histologique fait découvrir des cylindres. Après quelques oscillations et une durée plus ou moins longue qui peut être abrégée par le traitement spécifique, l'albumine disparaît sans autres accidents.

Dans cette variété de néphrite, l'albumine et les cylindres ont été, je le répète, les seuls témoins de la lésion,

les fonctions du rein sont restées intactes, la dépuration urinaire a été suffisante, il n'y a pas eu d'intoxication urémique, et le malade n'a même pas été atteint des petits accidents du brightisme. Souvent, cependant, il y a un symptôme qui a marché de pair avec l'albuminurie, c'est une légère bouffissure des paupières ou de la face, surtout perceptible le matin au réveil.

Cette syphilis rénale atténuée, ne se traduisant que par l'albuminurie avec ou sans œdèmes, n'a rien qui doive nous surprendre; n'observons-nous pas au cours d'autres maladies infectieuses, grippe, fièvre typhoïde, scarlatine, pneumonie, n'observons-nous pas des altérations rénales qui pendant plusieurs semaines et même plusieurs mois ne se traduisent également que par l'albuminurie avec ou sans œdèmes? Je pense, pour ma part, que ces néphrites légères superficielles, peu durables, tiennent d'une part à la bénignité de l'agent infectieux, et d'autre part à l'intégrité antérieure des reins. Elles doivent être attaquées par le traitement antisyphilitique et surveillées de près, car elles guérissent rarement du premier coup, elles reparaissent et récidivent parfois, sous des formes autrement graves.

Abordons maintenant une autre série de faits. Voici un individu qui est, lui aussi, aux premiers mois ou à la première année de son infection syphilitique; mais chez lui, les accidents de néphrite aiguë, albuminurie, œdèmes, dyspnée, céphalée, crampes dans les mollets, épistaxis, éclatent avec une certaine intensité; il s'agit ici d'une néphrite sévère; néanmoins, le traitement aidant, les symptômes s'amendent, l'albuminurie diminue, les œdèmes disparaissent, et en fin de compte, au bout de trois mois, six mois, un an, la néphrite syphilitique précoce, aiguë ou subaiguë guérit, comme peut guérir la néphrite scarlatineuse, même quand elle a acquis une certaine intensité.

Mais la néphrite syphilitique n'a pas toujours, il s'en faut, une issue aussi favorable. Je vais citer dans un instant bon nombre d'observations qui prouvent que certaines

néphrites syphilitiques précoces, sont aussi graves, aussi terribles que n'importe quelle autre néphrite infectieuse; elles tuent les malades d'une façon aiguë ou subaiguë, et à l'autopsie on trouve une néphrite diffuse, à gros rein blanc, à rein jaunâtre, à rein hémorrhagique; l'examen histologique démontre un œdème aigu de tout l'organe, une diapédèse abondante de globules blancs, une tuméfaction et une nécrose en bloc des tissus glandulaires, une augmentation de volume des glomérules, avec lésions irritatives des capsules et des vaisseaux, parfois des hémorrhagies glomérulaires. Cette néphrite syphilitique, aiguë ou subaiguë, n'est pas l'apanage des syphilis malignes, elle apparaît dans les premières phases d'une syphilis qui avait les apparences d'une syphilis vulgaire, d'intensité moyenne. Telle était la syphilis rénale de deux malades dont les observations avec autopsies ont été rapportées par Darier et Muledo[1], telle était la syphilis d'une femme qui est venue mourir dans mon service en 1889, avec des accidents de néphrite syphilitique suraiguë, et dont les reins présentaient des altérations épithéliales généralisées, mais peu avancées.

Sous l'influence de ces néphrites syphilitiques, à forme maligne, à marche suraiguë, parfois aussi foudroyantes que certaines néphrites scarlatineuses, le malade est atteint d'œdèmes multiples, d'anasarque, d'œdème pulmonaire, d'épanchement pleural, de dyspnée intense, de vomissements incoercibles, de diarrhée profuse, d'épistaxis, de purpura, ses urines diminuent de quantité, elles sont très riches en albumine, plus ou moins pauvres en matières extractives, peu toxiques, en un mot le malade est en pleine urémie aiguë. Le traitement a peu d'action sur ces néphrites, le mercure et l'iodure sont mal tolérés, mal éliminés par les reins, et l'on n'obtient pas ici les résultats parfois rapides qu'on obtient dans

1. Darier et Muledo. *Syphilis précoce*. Soc. de dermatologie et syphiligraphie. Séance du 20 juillet 1893.

d'autres formes de la syphilis rénale. On comprend dès lors quelle est la gravité du pronostic.

Les observations suivantes permettront de se faire une idée exacte des allures de ces néphrites syphilitiques précoces.

Obs. I. — Un homme de 47 ans entre dans le service de Fournier pour un chancre syphilitique de l'abdomen. Quatre mois après l'apparition du chancre se développe une roséole, et en même temps que la roséole, surviennent des symptômes de néphrite aiguë : anasarque généralisée, épanchement peu abondant dans les deux plèvres, légère ascite, urines rares, très albumineuses avec cylindres granuleux. Cet homme n'avait jamais eu antérieurement le moindre accident brightique. Sous l'influence du régime, lait, mercure, iodure de potassium, l'amélioration survient, mais le malade quitte l'hôpital sans avoir été suivi plus longtemps[1].

Obs. II. — Un homme de 42 ans ayant eu, il y a trois mois, un chancre syphilitique, et ayant actuellement des éruptions secondaires, entre dans le service d'Horteloup pour une anasarque survenue rapidement, avec épanchement pleural double, vomissements fréquents et albuminurie considérable. Cette néphrite syphilitique est traitée par le lait, le mercure et l'iodure. Le malade s'améliore et quitte l'hôpital avec les apparences de la guérison[2].

Obs. III. — Un homme de 26 ans ayant eu il y a six mois deux chancres syphilitiques, est pris d'une anasarque rapide, avec épanchement dans les deux plèvres, léger épanchement ascitique, oligurie, albuminurie, l'urine contenant 20 grammes d'albumine par litre. Bientôt éclatent des symptômes urémiques, dyspnée, assoupissement, céphalalgie, troubles visuels. Le malade est soumis au traitement, et après plusieurs alternatives

1. Gastou. *Annales de dermatologie*, 1893.

2. Cette observation et les deux suivantes ont été publiées par Wickham. *Union médicale*, 24 octobre 1886.

d'aggravation et d'amélioration qui durent cinq mois, il quitte l'hôpital guéri en apparence.

Obs. IV. — Un jeune garçon de 17 ans, ayant eu un chancre syphilitique il y a deux mois et demi, entre dans le service d'Horteloup avec des syphilides papulo-squameuses généralisées. En même temps il est pris d'anasarque, de vomissements, de dyspnée, d'ascite; les urines contiennent 8 grammes d'albumine par litre. Bientôt, malgré le traitement, les grands symptômes urémiques apparaissent, assoupissement continuel, diarrhée incoercible, et le malade succombe à sa néphrite syphilitique. A l'autopsie, on trouve les reins volumineux ; on constate, comme altérations histologiques, des lésions conjonctives péritubulaires et périglomérulaires et des lésions épithéliales consistant en une altération granuleuse des cellules.

Obs. V. — Un garçon de 29 ans ayant eu un chancre syphilitique il y a quatre mois, entre dans le service de Mauriac pour des accidents secondaires ; en quelques jours il est pris d'anasarque bientôt suivie d'épanchement pleural et d'ascite considérable. Les urines sont rares, sanguinolentes et tellement albumineuses qu'elles se coagulent comme du blanc d'œuf. Grande anxiété respiratoire, vomissements, diarrhée. Sous l'influence du traitement, mercure, iodure, diète lactée, cette néphrite syphilitique semble s'amender, mais deux mois plus tard les œdèmes reparaissent, la dyspnée devient considérable et le malade succombe[1].

Obs. VI. — Un homme de 31 ans, ayant eu un chancre, syphilitique il y a deux mois et demi et se trouvant actuellement en pleine roséole, est pris d'une anasarque rapide avec urines rares, sanguinolentes et très albumineuses. Le traitement est aussitôt institué, mercure, iodure, régime lacté, et le malade, rapidement amélioré, quitte l'hôpital, convaincu qu'il était guéri.

1. Cette observation et la suivante ont été publiées par Mauriac. Syphilose du rein. *Archives générales de médecine*, 1887.

Obs. VII. — Un malade de 34 ans, au cinquième mois de sa syphilis, en pleine éruption syphilitique secondaire, est pris d'anasarque, de céphalée, de troubles digestifs, de dyspnée intense; l'urine est fortement albumineuse; un épanchement se forme dans les deux plèvres et le malade succombe à des accidents intercurrents. A l'autopsie on trouve deux gros reins de néphrite diffuse subaiguë, l'évolution de la lésion rénale s'étant faite chez ce malade dans une période de onze mois[1].

Obs. VIII. — Un homme âgé de 22 ans ayant eu un chancre syphilitique, entre à l'hôpital deux mois plus tard, pour des accidents secondaires et pour une anasarque rapidement généralisée. Les urines contiennent une quantité considérable d'albumine. Cette néphrite syphilitique aiguë est traitée par le mercure et l'iodure de potassium. — Un épanchement se déclare dans la plèvre droite, bientôt suivi de congestion pulmonaire avec dyspnée intense et crachats sanguinolents. Puis survient un érysipèle et le malade succombe six semaines après le début de sa néphrite. A l'autopsie on trouve deux gros reins blancs avec leurs lésions habituelles[2].

Obs. IX. — Cette observation concerne un jeune homme de 26 ans que nous avons soigné avec Siredey. Ce garçon, atteint d'un chancre à la verge, eut pendant les premiers mois une syphilis bénigne et d'apparence normale, la roséole fut légère, et dès le début Siredey prescrivit un traitement mercuriel qui fut régulièrement suivi, avec quelques périodes d'interruption. Six mois après l'infection, éclate la néphrite; elle s'annonce par des maux de tête, par des nausées, par un grand affaiblissement, et l'urine examinée à ce moment contient 30 grammes d'albumine par litre. Malgré le régime lacté, la situation s'aggrave du jour au lendemain; aux symptômes précédents s'ajoutent de la somnolence et une diarrhée fétide; la langue est sèche et le pouls monte à 120.

1. Darcier et Hudelo. *Semaine médicale*, 20 juillet 1893.
2. Négel. *Syphilis rénale*. Thèse de Paris, 1882, p. 36.

Alors les œdèmes apparaissent et rapidement l'anasarque devient considérable; nous constatons de l'œdème pulmonaire et de l'ascite. En dépit du traitement, l'urémie gastro-intestinale (vomissement et diarrhée) reprend avec intensité. Puis la situation semble s'améliorer un peu, l'estomac devient plus tolérant, la quantité des urines augmente. Nous continuons le régime lacté et nous prescrivons de très légères frictions mercurielles sur les reins. A ce moment la situation est tellement satisfaisante que le malade prend trois litres de lait par jour sans compter les autres boissons, et il urine trois à quatre litres en moyenne; la quantité d'albumine s'est abaissée à trois grammes par litre, l'œdème pulmonaire s'est amendé, la céphalée a disparu, l'anasarque a diminué, la constipation a remplacé la diarrhée, les nuits sont beaucoup moins agitées.

Cette phase d'accalmie relative dure quinze jours; puis l'anasarque reprend avec toute son intensité; tous les téguments sont imbibés comme une éponge, une douleur apparaît dans le côté gauche et un épanchement pleural se déclare. L'ascite, très légère au début de la maladie, prend actuellement une notable importance. Les vomissements reprennent avec violence; les matières vomies sont muqueuses, noirâtres, il y a de petites hématémèses (ulcérations urémiques de l'estomac).

A dater de cette époque, la dyspnée devient le symptôme, dominant; l'épanchement augmente dans la plèvre gauche et un autre épanchement se forme dans la plèvre droite. Nous décidons alors d'évacuer le liquide, et de n'en retirer que de très petites doses à la fois, pour ne pas favoriser la formation d'un œdème aigu du poumon. Je pratique une première thoracentèse et j'arrête l'écoulement du liquide à 200 grammes. Le malade, soulagé par cette ponction en réclame, une deuxième, puis une troisième, et je lui retire à quelques jours d'intervalle, et chaque fois, 300, 400 grammes de liquide, ce qui procure un grand soulagement. Mais les battements

cardiaques s'accélèrent et faiblissent, l'urémie comateuse alterne avec l'urémie dyspnéique et le malade succombe

Le *résumé* de ces observations donne une idée suffisante de la façon dont se comporte la syphilis *précoce* du rein; elle ne revêt pas la forme d'une lésion rénale plus ou moins localisée (gomme ou sclérose), elle se présente sous forme de néphrite diffuse aiguë, légère ou intense, passagère ou durable. Un premier point à bien mettre en relief, c'est la précocité vraiment étonnante de la néphrite syphilitique. En fait de syphilis, il est d'usage de considérer les accidents dits secondaires comme beaucoup moins redoutables que les accidents dits tertiaires. Il n'en est pas ainsi pour le rein. Voilà des néphrites qui peuvent être terribles et mortelles dès les premiers mois de l'infection syphilitique. Consultons les observations précédemment citées, et nous voyons la néphrite apparaître au septième mois de l'infection (Siredey et Dieulafoy); au sixième mois (Wickam); au cinquième mois (Darcier et Hadelo); au quatrième mois (Mauriac); au quatrième mois (Fournier); au troisième mois (Wickam); au deuxième mcis et demi (Wickam); au deuxième mois (Négel); et les néphrites les plus précoces paraissent être quelquefois les plus terribles et les moins abordables par le traitement.

Un autre point à bien mettre en relief, c'est l'extrême tendance des néphrites aiguës syphilitiques à s'accompagner d'œdèmes considérables, d'anasarque, d'épanchements dans les séreuses, dans les plèvres, dans le péritoine, avec forte albuminurie avec urines parfois sanguinolentes[1]. Je ne connais que les néphrites scarlatineuses qui puissent leur être comparées. En relevant le détail des observations citées plus haut, nous voyons que plusieurs malades avaient 6, 10, 15, 30 grammes d'albumine en 24 heures. Chez presque tous, les œdèmes apparaissaient brusquement, et l'anasarque se généralisait parfois en 48 heures. Certains malades, outre l'anasarque, avaient

1. Jaccoud. Syphilis rénale. *Clinique de la Pitié*, 1887, p. 305

des épanchements de tous côtés, dans le péritoine, dans une plèvre ou dans les deux plèvres ; le malade que je voyais avec Siredey avait une telle anasarque qu'il ressemblait à ces bonshommes de baudruche; il avait en outre de l'œdème pulmonaire, un double épanchement pleural et un épanchement péritonéal. Ici encore, et sous ce rapport, je ne vois que les néphrites scarlatineuses et certaines néphrites dites *a frigore*, qui soient comparables aux néphrites syphilitiques, comparaison faite avec juste raison par Mauriac.

Quant aux lésions de ces néphrites syphilitiques précoces, ce sont les lésions du rein blanc souvent augmenté de volume. Le rein est mou, pâle, sa capsule se laisse facilement décortiquer; à la coupe du rein la substance corticale est hypertrophiée, d'un blanc jaunâtre, parfois striée ou ponctuée de rouge. A l'examen histologique on trouve les épithéliums en dégénérescence granulo-graisseuse et autour des glomérules et des tubes contournés on constate des cellules embryonnaires, témoignage d'un début de lésions conjonctives. Ces lésions conjonctives s'accentuent si la néphrite passe à l'état subaigu.

Syphilis rénale tardive. — Dans cette autre catégorie de faits, la syphilis rénale prend d'autres allures : elle apparaît à titre d'accident tertiaire à une époque *éloignée*, plusieurs années après l'infection syphilitique. En pareil cas la syphilis rénale a moins de tendance à se généraliser aux deux reins, ou du moins le processus ne se fait pas d'emblée, il est habituellement lent et progressif; il atteint volontiers les petits vaisseaux du rein et il y détermine des endartérites, il donne naissance à des lésions gommeuses, scléreuses, scléro-gommeuses. Les gommes se développent dans la substance corticale ou dans les pyramides; elles ont le volume d'une tête d'épingle, d'un pois, d'une cerise; elles sont parfois fort nombreuses[1] ; elles se ramollissent comme des tubercules caséeux. Parfois le tissu scléreux est dominant, la surface du rein est vallonnée, inégale, déformée. Les lésions

1. Cornil. *Leçons sur la syphilis*, 1870.

peuvent se cantonner à un rein, à une partie du rein; dans d'autres cas elles se généralisent et peuvent aboutir à l'une des variétés du petit rein scléreux et atrophié.

Dans cette dernière variété de syphilis rénale *tardive*, les symptômes brightiques peuvent être nuls ou lents dans leur évolution; le champ de la dépuration urinaire étant longtemps à peu près conservé, le malade n'éprouve pas de grands accidents urémiques. C'est en pareille circonstance qu'on observe le syphilo-brightisme, caractérisé par quelques-uns des petits accidents du mal de Bright, avec ou sans albuminurie. Dans quelques cas néanmoins, sous l'influence d'une cause surajoutée, d'un refroidissement, les reins déjà malades deviennent le siège d'une poussée congestive, phlegmasique, diffuse, généralisée, et l'on voit alors apparaître des œdèmes, de la dyspnée, des troubles gastriques, avec albuminurie abondante, autant de symptômes qui simulent une néphrite aiguë et qui ne sont qu'un *épisode aigu* survenant dans le cours d'une néphrite chronique syphilitique.

Dans d'autres cas enfin, la syphilis rénale chronique prend les allures d'une maladie de Bright vulgaire, à marche lente et progressive. En voici une observation qui peut servir de type : Un homme âgé de quarante ans, gardien de la paix, entre dans mon service à l'hôpital Necker, avec un mal de Bright pour lequel il a déjà été soumis au régime lacté sans amélioration. On trouve chez ce malade presque tous les petits accidents du brightisme : cryesthésie, crampes des mollets, doigt mort, démangeaisons. Le malade se plaint de douleurs lombaires, de troubles visuels, de céphalée atroce. Les paupières et les malléoles sont œdématiées; l'artère temporale est très distendue, le cœur est hypertrophié; on constate un bruit de galop. Les urines contiennent 85 centigrammes d'albumine par litre. Le malade fait remonter l'origine de ses accidents à un an environ. Vers cette époque il avait été vu par mon interne, Charrier, et reconnu brightique. Le malade a eu la syphilis il y a seize

ans; cette maladie avait été diagnostiquée et soignée à plusieurs reprises à l'hôpital du Midi. Je soumets le malade au régime lacté, aux frictions mercurielles et à l'iodure de potassium (3 grammes, puis 6 grammes par jour). Nous voyons alors décroître et disparaître les symptômes avec une rapidité à laquelle nous ne sommes pas habitués dans le mal de Bright non syphilitique. Voici par exemple la marche décroissante de l'albumine :

9 avril	0,85	centigrammes	d'albumine.
16 avril	0,50	—	—
21 avril	0,20	—	—
27 avril disparition totale de l'albumine.			

Les symptômes aussi, disparaissent rapidement les uns après les autres, et le malade quitte l'hôpital après un mois de traitement, indemne de tout mal, du moins en apparence. Ce qui permet d'admettre, dans ce cas, la nature syphilitique des lésions et l'efficacité du traitement, c'est que le malade était déjà soumis au régime lacté avant le traitement mercuriel et ioduré, ce qui n'empêchait pas le mal de faire des progrès. Tout a changé à dater du traitement spécifique.

Chez quelques malades, la néphrite syphilitique, associée ou non à la *dégénérescence amyloïde*, parcourt son évolution jusqu'au stade ultime de la désorganisation rénale, et le malade succombe soit aux accidents urémiques consécutifs à sa néphrite chronique, soit à la cachexie syphilitique, le foie, la rate et l'intestin, participant souvent à l'amyloïde et apportant leur contingent au processus cachectisant.

Syphilis héréditaire. — Je dois enfin dire quelques mots de la syphilis rénale héréditaire; nous sommes assez peu fixés à ce sujet. Elle peut être précoce et survenir dans le cours de la première année de la naissance, ou n'apparaître que tardivement, quinze et vingt ans plus tard (Fournier)[1]. Elle se traduit par des symptômes qui rappellent la syphilis rénale acquise.

1. Fournier. *Congrès de dermatologie et syphiligraphie.* Paris, 1889.

Diagnostic. — Le *diagnostic* de la syphilis rénale doit être fait aux différentes périodes de l'infection syphilitique. Quand les symptômes de néphrite surviennent dès les premiers mois, dès la première année de la syphilis, il est tout naturel de mettre la néphrite sur le compte de la syphilis, si le sujet contaminé était indemne antérieurement, de tout symptôme brightique; mais si les symptômes brightiques éclatent plusieurs années après l'infection syphilitique, le diagnostic pathogénique s'impose avec moins d'évidence.

Traitement. — En face d'une syphilis rénale. ou supposée telle, on doit prescrire les préparations mercurielles et l'iodure de potassium, auxquels on adjoint la diète lactée. Il faut procéder avec prudence, il faut tâter le pouvoir d'élimination des reins, mais il est nécessaire d'agir. Les craintes de Hardy et de Senator étaient fort exagérées; les observations ne manquent pas de syphilis rénale guérie par le traitement antisyphilitique[1], j'en ai cité plusieurs dans le courant de cet article, il ne faut donc pas priver les malades de cette chance de guérison. Mais les résultats obtenus me paraissent très variables, suivant qu'on a affaire à une néphrite syphilitique précoce ou à une syphilis rénale tardive. Les lésions de néphrite précoce sont des lésions aiguës, généralisées, qui frappent en bloc les deux reins et qui les atteignent surtout dans leur substance glandulaire; aussi ces néphrites sont-elles parfois terribles, rapides dans leur évolution et peu accessibles au traitement; je dirai même qu'on est forcément un peu timide, et avec raison, dans l'administration de médicaments qu'on sait devoir être difficilement éliminés par des reins si envahis et qui fonctionnent si mal. Aussi en pareil cas il faut s'inspirer non seulement du traitement spécifique, mais du traitement des néphrites en général, tel que je l'ai exposé aux articles concernant les néphrites aiguës et chroniques. Je pense même que tout individu

1. Lécorché et Talamon. Syphilis brightique précoce (*Médecine moderne*, septembre 1891).

qui vient d'avoir un chancre syphilitique, devrait être soumis immédiatement, et pendant la première année de son infection, à un régime alimentaire dans lequel *le lait* aurait la plus grande part; ce serait là une prophylaxie bien comprise. Le traitement spécifique me paraît beaucoup plus actif dans la syphilis rénale tardive, celle qui ménage une partie des reins, qui limite ses lésions, et qui procède avec lenteur. En pareil cas, le traitement mercuriel et ioduré, peut arrêter le processus syphilitique rénal, et amener la guérison.

Résumé de la question. — En résumé, la syphilis peut attaquer le rein à toutes les périodes. La syphilis rénale *précoce*, celle qui survient dès les premiers mois de l'infection, détermine une néphrite aiguë à gros rein blanc, parfois légère et fugace, parfois intense et durable, parfois suraiguë, terrible et mortelle. Les symptômes dominants de ces néphrites aiguës, précoces, sont l'albuminurie, l'anasarque rapide, les épanchements dans les séreuses, l'urémie dyspnéique et gastro-intestinale. La syphilis rénale *tardive*, détermine des lésions scléreuses, scléro-gommeuses, amyloïdes; l'évolution lente et progressive de cette syphilis rénale tardive rappelle l'évolution du mal de Bright vulgaire, avec ses petits accidents et ses grands accidents urémiques. Le traitement spécifique a plus de prise sur les formes tardives que sur les formes précoces.

§ 8. KYSTES DU REIN. — GROS REIN POLYKYSTIQUE.

L'étude des kystes du rein comprend les *kystes congénitaux* et les *kystes acquis*. A cette dernière variété appartiennent : *a*. les petits kystes de la néphrite interstitielle; *b*. les kystes hématiques; *c*. la dégénérescence kystique de l'adulte; *d*. les kystes hydatiques.

1° *Kystes congénitaux*. La dégénérescence kystique du rein chez le fœtus peut atteindre des dimensions si considérables, qu'elle devient une cause de dystocie. Les reins volumineux compriment et refoulent les organes voisins, leur surface est bosselée, et la coupe du rein montre une foule de loges de dimensions variables. Ces loges contiennent un liquide clair ou foncé. Le mécanisme de ces formations kystiques est livré aux théories : atrophie de la substance médullaire, rétrécissement et oblitération des tubes droits, distension des glomérules (Virchow); vice de développement de l'appareil urinaire (Koster). Dans certains cas cette dégénérescence kystique coïncide avec d'autres malformations du fœtus.

2° *Kystes de la néphrite interstitielle*. Je n'insiste pas sur la formation de ces kystes déjà décrits : ils ont la dimension d'une tête d'épingle, d'un petit pois; ils existent à la surface et à l'intérieur du rein, ils contiennent une substance colloïde, et leur formation est due soit à l'ectasie des tubes urinifères oblitérés ou rétrécis par le tissu scléreux, soit à des dilatations glomérulaires.

3° Les kystes *hématiques* du rein[1] commencent probablement par être des kystes dus à l'oblitération d'un canalicule urinifère. Ils deviennent assez volumineux ; leur membrane d'enveloppe, très vasculaire, est l'origine d'hémorrhagies successives, et leur liquide plus ou moins coloré contient des grains d'hématosine et des cristaux d'hématoïdine (Lancereaux).

4° Le gros rein polykystique va faire l'objet principal de ce chapitre.

GROS REIN POLYKYSTIQUE. — DÉGÉNÉRESCENCE KYSTIQUE.

Anatomie pathologique. — Le gros rein polykystique, ou *dégénérescence kystique* des reins de l'adulte, n'est

1. Labadie-Lagrave, article Rein, *Dict. de méd. et de chirurgie*.

pas sans analogie avec celle du fœtus. Toujours les *deux reins* sont atteints[1], mais ils le sont inégalement et à différentes périodes de leur évolution. Leur volume peut devenir considérable; ils pèsent, chacun, plusieurs centaines de grammes et au delà, jusqu'à 1200 et 1500 grammes. Les reins polykystiques ont souvent l'apparence d'une *grappe de raisin* dont les grains, très inégaux comme forme et comme dimension, seraient formés par les poches kystiques. Ces poches, isolées ou fusionnées, anfractueuses, sont remplies de liquides opaques ou transparents, de coloration et de nature différentes, séreux, albumineux, gélatiniforme, purulent. Ces liquides contiennent souvent de l'urée, des chlorures, des phosphates. Dans les kystes de moyen volume, on trouve habituellement des brides fibreuses qui les cloisonnent. Les parois kystiques sont minces et le parenchyme rénal qui sépare les kystes est sain ou en voie de transformation fibreuse; le tissu rénal finit à la longue par disparaître, pour faire place à des tissus fibreux ou kystique. C'est dans la substance corticale que les kystes prennent naissance, ils plongent de là dans la substance médullaire.

Les reins polykystiques, contractent souvent des *adhérences* avec les organes voisins, avec le foie, le diaphragme, la rate, le fascia lombaire, le duodénum. Ils sont parfois entourés d'une coque de tissu fibro-adipeux, périnéphrite scléro-adipomateuse qu'on peut rencontrer dans toutes les affections chroniques du rein et qui prend naissance dans l'atmosphère cellulaire périrénale. Parfois même la périnéphrite est suppurée. Quand ces gros reins ne sont pas maintenus par des adhérences, ils se déplacent, ils deviennent mobiles et flottants.

L'uretère et le bassinet ont conservé leur calibre et sont perméables, contrairement à ce qui se passe dans l'hydronéphrose.

1. Sur 67 cas, la dégénérescence kystique était 66 fois bilatérale dans la statistique de Lejars. *Gaz. des hôpit.*, 1889, et thèse de Paris, 1888.

Le cœur gauche peut être hypertrophié comme il l'est dans les néphrites chroniques.

Le foie est souvent atteint de dégénérescence kystique; cette dégénérescence *simultanée* du foie et des reins est loin d'être rare. Lejars en a réuni 17 cas. Le foie polykystique est tout à fait comparable au rein polykystique; il devient énorme, il peut arriver à peser cinq et six kilos (Sabourin). Sa surface est bosselée de kystes transparents, rougeâtres, brunâtres, du volume d'un pois à la dimension d'une pomme. Les kystes ayant débuté à la surface, sous la capsule fibreuse, plongent et se développent dans la profondeur de l'organe. A la coupe, le foie a l'aspect d'une ruche, les poches kystiques étant plus ou moins cloisonnées.

Les lésions des reins et du foie sont successives ou simultanées, mais elles n'ont pas de tendance à se généraliser. La lésion du rein reste confinée au rein, elle n'envahit ni les ganglions ni les tissus voisins.

Le mécanisme qui préside à la formation du rein polykystique est livré à des suppositions. « Malgré son caractère de tumeur épithéliale la rapprochant des processus néoplasiques, la dégénérescence kystique du rein n'a aucune tendance à se généraliser, elle n'affecte donc jamais l'apparence d'un épithéliome kystique à tendance envahissante; c'est une transformation de l'organe sur place, analogue à celle que l'on peut suivre dans le foie, la mamelle et le testicule. » (Brault.)

Description. — Les symptômes du rein polykystique peuvent présenter les aspects les plus divers; je vais passer en revue ces différentes modalités, elles donneront en même temps une idée de l'extrême difficulté du diagnostic.

Dans une première variété, la dégénérescence polykystique des reins évolue à l'*état latent*; on fait l'autopsie d'un malade mort d'une tout autre maladie, de tuberculose (Laveran), de pneumonie (Marchand), et on est tout surpris de trouver en outre, deux reins polykystiques.

L'évolution latente n'est pas difficile à expliquer; tant que l'un des deux reins fonctionne suffisamment, ou tant qu'il reste dans les deux reins assez de substance rénale pour assurer la dépuration urinaire, la maladie kystique, inoffensive quant à sa nature, peut passer inaperçue; elle peut n'engendrer ni douleur, ni hématurie, ni symptômes urémiques, et le sujet porteur de la lésion peut succomber à une autre maladie, avant que la lésion rénale se soit révélée par des accidents. Je crois, même, que dans quelques cas, à côté de territoires où la substance rénale est complètement atrophiée ou scléreuse, il en est d'autres, où la substance du rein est hypertrophiée; Chantreuil en a publié une observation[1]. Ce processus d'hyperplasie compensatrice, s'il est vérifié, serait analogue au processus d'hypertrophie compensatrice du foie, qu'on trouvera décrit avec la cirrhose hypertrophique alcoolique et avec les kystes hydatiques du foie.

Dans une deuxième variété, c'est l'*hématurie* qui est le symptôme dominant, le premier symptôme apparent du rein polykystique. Certes, l'hématurie légère ou intense, intermittente, survenant par crises, souvent accompagnée de douleurs, cette hématurie, dis-je, est un des symptômes fréquents du rein polykystique, mais il y a des cas dans lesquels l'hématurie se comporte autrement, elle devient le symptôme dominant, prépondérant, au point d'égarer le diagnostic. En voici un exemple : une femme de 42 ans, ayant éprouvé de vives douleurs lombaires, est prise d'hématuries qui durent un mois environ. Après une période de calme, les douleurs reviennent, et avec elles, de nouvelles hématuries. Un an plus tard, les douleurs reparaissent à la région lombaire et à l'hypochondre droit, accompagnées d'hématuries qui persistent pendant quinze jours. Une

1. Chantreuil. Dégénérescence kystique du foie et des reins. *Société anatomique*, 1867.

pneumonie étant survenue à un an de distance, la pneumonie débute et se termine par des hématuries dont la durée fut de deux à trois jours. A cette époque on percevait sous l'hypochondre droit une tumeur mal limitée, douloureuse. L'association de la tumeur et des violentes hématuries fit penser à un cancer du rein droit. Plus tard la malade fut prise de fièvre, de vomissements, de perte de connaissance, et elle finit par succomber. A l'autopsie on trouva une dégénérescence polykystique du rein droit et du foie; le rein gauche était également polykystique[1].

Dans une troisième variété, c'est la *douleur* qui est le symptôme initial ou dominant. La douleur est un des symptômes fréquents des reins polykystiques; elle peut être attribuée à différentes causes, au volume de la tumeur, à sa mobilité, à ses déplacements, aux adhérences, aux suppurations kystiques ou périrénales, mais dans d'autres cas, la douleur apparaît, je le répète, dès le début de l'évolution kystique, sans qu'il soit facile d'en préciser les causes. En voici un exemple : Un homme de 37 ans entre dans le service de Hanot pour des douleurs très vives qui ont débuté brusquement dans le flanc gauche, avec vomissements et irradiations à l'aine et au testicule gauche; c'était bien le syndrome de la colique néphrétique. Trois jours avant, la douleur s'était localisée à la région lombaire gauche, avec une telle intensité que le malade avait cru devoir appliquer un vésicatoire. Actuellement la douleur est surtout violente à la région lombaire et au flanc du côté gauche, elle est exaspérée par la palpation, elle s'irradie à l'hypochondre droit. Cet homme n'en est pas au début de ses douleurs; déjà il y a longtemps, dès l'âge de dix-huit ans, il éprouvait sans cause appréciable, des douleurs très vives aux hypochondres ou dans les flancs; ces douleurs duraient plu-

1. Michalowicz. *Dégénérescence kystique du foie et des reins.* Thèse de doctorat, Paris, 1876.

sieurs jours et obligeaient le malade à cesser son travail et à s'aliter; tant que durait l'accès, les douleurs étaient continues avec exacerbation. On examine les urines qui sont albumineuses. Bientôt le malade est pris de vomissements et de diarrhée. Les douleurs, très intenses, persistent à la région lombaire et au flanc du côté gauche. On assiste alors, en dépit du régime lacté, au tableau symptomatique de la grande urémie, dyspnée intense, prostration continuelle, continuation des vomissements et de la diarrhée, anurie presque complète, et le malade succombe dans le coma. On trouve à l'autopsie une dégénérescence polykystique des deux reins beaucoup plus accentuée au rein gauche, qui pèse 1150 grammes, qu'au rein droit qui pèse 870 grammes[1].

Dans une quatrième variété, les symptômes *brightiques* ou *urémiques*, sont d'emblée les symptômes dominants. Habituellement ces accidents brightiques et urémiques surviennent à une époque avancée de la maladie, ils ne font leur apparition que lorsque la substance glandulaire des reins a été réduite à des proportions qui ne suffisent plus à la dépuration urinaire; mais il y a des cas, dans lesquels la dégénérescence polykystique des reins évolue *sans ses symptômes habituels*, silencieusement, jusqu'au jour où éclatent des symptômes qui simulent une vulgaire néphrite chronique. En voici un exemple recueilli par mon ancien interne Legrand dans le service de Tenneson[2] : Un homme de 49 ans entre à l'hôpital pour une céphalée violente qui l'empêche de dormir; il est comme engourdi et il faut le presser de questions pour obtenir quelques réponses précises. Il n'avait jamais été malade, quand il fut pris en 1883, il y a deux ans, de symptômes du mal de Bright. Il n'a échappé à aucun des petits accidents du brightisme : bourdonnements d'oreille et dureté de l'ouïe; crampes violentes dans les mollets; sensation de doigt

1. Schachmann. *Archives générales de médecine*, 1886.
2. Thèse de Lejars, p. 94.

mort au pouce de la main gauche; vives démangeaisons au point d'entamer l'épiderme par le grattage, cryesthésie aux jambes, épistaxis matutinales, tous ces petits accidents du brightisme, il les a eus. Des accidents urémiques plus importants ont apparu depuis quelque temps : tels sont la céphalée qui le tourmente jour et nuit, la dyspnée qui revient sous forme d'accès, les vomissements et la diarrhée. Pour compléter le tableau, des œdèmes à la face et aux jambes reparaissent par intervalles depuis deux ans, les urines claires et très abondantes ne contiennent pas d'albumine pour le moment, mais elles en contenaient 50 centigrammes par litre dix jours plus tard (dissociation des actes morbides du rein). En présence de ces symptômes et de leur évolution, le diagnostic de maladie de Bright à lésions scléreuses prédominantes paraissait s'imposer. Le malade est soumis au régime lacté, mais les événements se précipitent, l'urémie fait des progrès et le malade succombe dans le coma sans convulsions. A l'autopsie on ne trouve pas la néphrite chronique supposée, mais les deux reins ont subi la dégénérescence polykystique, ils représentent l'un et l'autre, surtout le gauche, de volumineuses grappes, composées de kystes de dimensions et de colorations différentes.

Non seulement la dégénérescence polykystique des reins donne naissance à tous les symptômes de l'insuffisance urinaire, petits et grands accidents urémiques, mais on peut voir survenir tous les autres accidents, toutes les complications qui accompagnent parfois l'évolution des néphrites chroniques : tension artérielle exagérée, gros cœur gauche avec bruit de galop ; grande épistaxis à tamponnement; hémorrhagie cérébrale suivie d'apoplexie ou d'hémiplégie.

La *tumeur polykystique du rein* n'est généralement appréciable qu'à une certaine période de la maladie, encore même ne l'est-elle pas toujours. La tumeur est signalée 18 fois sur les 62 observations réunies dans la thèse de Lejars. C'est presque toujours *en avant* qu'il faut

rechercher la tumeur polykystique, car c'est presque toujours en avant que les tumeurs du rein, de toute nature, tendent à faire saillie; on arrive à percevoir la tumeur, mobile ou immobile, par le palper bi-manuel (Guyon). Quoique les deux reins soient toujours augmentés de volume, l'un des deux reins est tellement plus volumineux que l'autre, qu'on n'arrive presque jamais à sentir les deux tumeurs rénales; la découverte de la bilatéralité des tumeurs simplifie le diagnostic comme dans un cas de Duguet.

Évolution de la maladie. — On a pu voir à la lecture des observations résumées dans ce chapitre que la dégénérescence polykystique des reins est loin d'évoluer toujours d'une façon régulière : les hématuries et les douleurs sont habituellement les symptômes des premières années, puis par leur développement progressif, les reins forment une tumeur souvent perceptible; à un moment donné apparaissent des signes de brightisme, de l'albuminurie, des œdèmes, et à moins de maladie mortelle intercurrente, c'est par les accidents urémiques que sont emportés les malades. Mais à côté de cette évolution qu'on observe, il est vrai, dans la majorité des cas, il en est d'autres où la dégénérescence polykystique évolue insidieusement; par la prédominance de ses symptômes brightiques elle simule la néphrite chronique, par la prédominance de ses douleurs avec ou sans hématuries, elle simule la lithiase rénale; par l'abondance et par la ténacité de ses hématuries, avec ou sans tumeur rénale, elle simule le cancer du rein. C'est dire que le *diagnostic* est le plus souvent extrêmement difficile, d'autant plus difficile, que la dégénérescence kystique du foie peut encore venir compliquer la situation.

Les frissons et les grands accès de fièvre, survenant dans le cours de la dégénérescence polykystique sont l'indice d'une infection purulente. Tantôt la purulence se déclare dans les cavités kystiques et forment des abcès qui peuvent se faire jour dans le bassinet (pyurie), tantôt

la suppuration envahit l'atmosphère celluleuse du rein (phlegmon périnéphrétique).

La marche de la dégénérescence polykystique est fort lente et sa durée est indéterminée, mais son échéance est fatale, car la chirurgie est impuissante en face d'une maladie progressivement envahissante qui a pour siège les deux reins.

§ 9. KYSTES HYDATIQUES DU REIN.

Anatomie pathologique. — L'ordre de fréquence des kystes hydatiques du rein les place après ceux du foie et du poumon; en voici la proportion : foie 166, poumon 42, rein 30 (Davaine). Habituellement un seul rein est atteint, le rein gacuhe plus souvent que le droit, la lésion paraît débuter de préférence dans la substance corticale, le kyste est multiloculaire ou uniloculaire, et dans ce dernier cas, il atteint des dimensions qui varient du volume d'un œuf à celui d'une tête d'enfant. Pour ce qui est de la composition du kyste et de son évolution, je renvoie à l'étude des kystes hydatiques du foie avec lesquels il a la plus grande analogie: les seules particularités à noter, c'est que les kystes du rein contiennent parfois des cristaux d'acide urique, du phosphate et de l'oxalate de chaux, substances urinaires qui ont pénétré dans le kyste par dialyse.

Le kyste hydatique du rein contracte parfois avec les organes voisins des *adhérences* qui deviennent vite vasculaires et qui compliquent l'intervention chirurgicale : adhérences avec le foie, avec la rate, avec l'estomac, le mésentère, l'intestin.

Le rein atteint de kyste hydatique est parfois réduit à une coque fibreuse; parfois aussi une partie de la sub-

stance glandulaire est conservée ; ce qui reste du tissu rénal est atteint de néphrite interstitielle ou parenchymateuse ; parfois, au contraire, quelques recoins du tissu glandulaire ont échappé au désastre et sont même le siège d'une hyperplasie compensatrice. C'est une question bien intéressante que cette hypertrophie ou hyperplasie compensatrice des organes glandulaires. Nous commençons à la bien connaître pour certains organes ; on la trouvera longuement décrite avec les maladies du foie, notamment avec la cirrhose hypertrophique dite alcoolique et avec les kystes hydatiques du foie ; eh bien, cette même hyperplasie compensatrice se retrouve dans les kystes du rein où elle n'a pas encore été suffisamment étudiée. On dirait que l'organe se régénère pour suppléer aux parties détruites. Tantôt la régénération de la substance glandulaire se fait dans le rein kystique ; tantôt c'est le rein sain qui s'hypertrophie. Braillon[1] cite à ce sujet une observation de Blackburne : il s'agit d'un homme qui n'avait à droite, ni rein, ni uretère ; le rein gauche fut atteint de kyste hydatique, et à l'autopsie on trouva que la partie de la substance glandulaire non envahie par le kyste avait triplé de volume.

La *pathogénie* des kystes hydatiques du rein est encore assez obscure ; néanmoins Neisser et Bœckel ont tenté de l'élucider par la théorie que voici : les œufs de tænia sont introduits dans les voies digestives par l'alimentation ; parvenus dans l'intestin, ils peuvent suivre différentes directions : ils sont transportés au foie par la veine porte, ce qui explique la présence des kystes hydatiques du foie ; ils sont transportés au mésentère par les lymphatiques (kystes du mésentère) ; ils continuent leur pérégrination à travers les réseaux lymphatiques jusqu'aux réseaux lymphatiques des cavités séreuses (kystes du péritoine et de la plèvre) ; ils suivent la voie des vaisseaux lymphatiques jusqu'au canal thoracique qui les déverse dans le

1. Braillon. *Kystes hydatiques du rein*. Thèse de Paris, 1894.

système veineux et le cœur droit ; de là ils pénètrent dans le poumon (kyste hydatique du poumon); ils peuvent continuer leur trajet à travers le poumon, aborder le rein gauche et être lancés dans la circulation générale (kystes hydatiques beaucoup plus rares, du cerveau, des muscles, de la rate, des reins).

Symptômes. — Le kyste hydatique du rein se développe insidieusement et lentement, jusqu'à ce qu'il ait acquis un volume assez considérable, et le sujet qui en est atteint n'éprouve que quelques douleurs ou une pesanteur à la région lombaire, sans que sa santé en soit autrement incommodée. Parfois cependant, des *hématuries* apparaissent, même dès la période de formation du kyste, hématuries comparables aux hémoptysies qui sont si fréquentes dès la première période du kyste hydatique du poumon. J'ai constaté ces violentes hématuries dues à l'hydatide du rein, chez une malade dont je rapporterai plus loin l'observation et qui fut opérée par Berger. A une époque plus ou moins éloignée du début, une tumeur devient manifeste. Si la tumeur s'est développée à l'extrémité supérieure du rein, elle se confond en partie avec le foie ou avec la rate, suivant le côté affecté, et le diagnostic devient fort difficile ; si elle s'est développée à l'extrémité inférieure, elle fait saillie dans la fosse iliaque. Le kyste peut suppurer d'après le mécanisme qu'on trouvera développé au chapitre de l'hydatide du foie, et il peut se frayer une issue par diverses voies.

Cette rupture du kyste hydatique est presque toujours précédée de la suppuration de la poche kystique ; pour n'être pas absolu, ce fait est de beaucoup le plus fréquent. Il n'est pas rare alors, que les accidents de perforation soient précédés de symptômes tels que douleur, frissons, fièvre, anorexie, abattement, qui annoncent, ici comme ailleurs, l'infection de l'hydatide. Passons en revue les différentes éventualités qui peuvent se présenter :

La perforation du kyste se fait le plus souvent dans le bassinet et dans l'uretère ; elle est spontanée ou favorisée

par un traumatisme. Au moment de la perforation le malade éprouve une douleur vive, une sensation de déchirure à la région lombaire. Bientôt le liquide, purulent ou non purulent, des débris de membranes, des vésicules hydatiques toutes petites, s'engagent dans l'uretère et provoquent le syndrome de la colique néphrétique; violentes douleurs sur le trajet de l'uretère, à la région vésicale, irradiations douloureuses au testicule, au périnée, à la verge, à la cuisse, rétraction testiculaire, nausées et vomissements, rien n'y manque. Si les corps étrangers arrivent dans la vessie et si l'uretère est libéré, la colique néphrétique cesse, mais leur migration à travers les voies urinaires peut provoquer d'autres accidents : l'arrêt des membranes ou des vésicules dans l'uretère peut être la cause d'une variété d'hydronéphrose ou de pyonéphrose; leur séjour dans la vessie peut provoquer des troubles urinaires (douleur et pollakiurie); leur arrêt dans l'urèthre peut causer la rétention d'urine et nécessiter le cathétérisme. Après la rupture de l'hydatide et en supposant libre le passage des voies urinaires, le malade pisse, suivant le cas, un liquide incolore, un liquide louche, purulent, de mauvaise odeur, un liquide teinté par le sang, des lambeaux d'hydatides, des vésicules, des concrétions phosphatiques. L'examen du liquide permet de retrouver des crochets d'échinocoque, des membranes stratifiées caractéristiques. Mais l'évacuation du kyste par les voies urinaires ne se fait pas en une fois, il s'en faut : les mêmes accidents vont se renouveler chaque fois qu'une débâcle nouvelle se fera; le liquide de l'hydatide passera facilement, mais il faudra compter avec les hydatides, avec les lambeaux de la poche, avec le magma riche en cholestérine et en phosphates qu'on retrouve dans les kystes anciens; sans compter l'infection possible des voies urinaires.

Dans d'autres cas, l'hydatide s'ouvre dans l'intestin grêle ou dans le côlon, et le malade, après avoir éprouvé de vives douleurs abdominales, rend sous forme de

diarrhée un liquide infect, des membranes, « des peaux » et parfois des quantités de vésicules d'hydatide. L'intestin offrant au déversement des hydatides une voie largement ouverte, la guérison en est habituellement la conséquence.

L'ouverture du kyste dans les bronches est beaucoup moins favorable, la vomique et les autres symptômes ressemblent de tous points à la complication du même genre qui peut survenir avec les kystes du foie. On a encore signalé l'ouverture du kyste à la peau de la région lombaire; la perforation est alors précédée de la formation d'un phegmon et suivie d'une fistule.

Le *diagnostic* du kyste hydatique du rein ne peut reposer que sur des hypothèses. Au milieu de symptômes qui n'ont aucune signification précise, pesanteur, douleur, hématuries, une *tumeur* devient appréciable. Cette tumeur est plus ou moins volumineuse, mobile ou immobilisée, elle tend à faire saillie en arrière à la région lombaire ou en avant dans la cavité abdominale; quelle est la nature de cette tumeur; est-ce un rein flottant, une hydronéphrose, un kyste de la rate, un kyste du mésentère, un kyste du foie, un kyste ovarique, un lipome du mésentère? Il suffit de lire les observations publiées à ce sujet, pour voir combien les diagnostics sont indécis, le plus souvent erronés et redressés par la ponction, par l'opération ou par l'autopsie.

Le kyste hydatique des reins, malgré sa gravité, est infiniment moins grave que la dégénérescence polykystique des reins, car dans ce dernier cas la lésion est toujours double, tandis qu'elle est presque constamment unilatérale au cas d'hydatide. L'adjonction de symptômes brightiques et la mort par urémie, qui est la règle dans la dégénérescence polykystique, ne se voit donc pas avec le kyste hydatique; du moins on ne la signale pas, et cependant elle peut arriver, dans les cas fort rares où le kyste hydatique est bilatéral et où la lésion compromet assez les deux reins pour amener l'insuffisance de la dépu-

ration urinaire. J'en ai observé un cas avec Berger. Il s'agissait d'une femme atteinte d'un énorme kyste hydatique du rein gauche qui s'annonça par des *hématuries rénales* très abondantes; ce fut là le premier signe. A ces hématuries plusieurs fois répétées, s'ajoutèrent d'autres symptômes, pesanteur, douleurs vives avec irradiations multiples et apparition d'une tumeur. La tumeur rénale, étant donné les hématuries, fut considérée d'abord comme une tumeur maligne; d'abord lente dans ses progrès, elle prit à un moment donné un énorme volume et elle devint fluctuante. Berger pratiqua une première ponction aspiratrice qui donna issue à une grande quantité de liquide hydatique limpide et non albumineux. Le liquide s'étant reproduit, deux nouvelles ponctions avec injections de sublimé furent pratiquées en quelques mois sans meilleur résultat. Le volume de la tumeur qui remplissait le flanc gauche, une partie de la région ombilicale et qui eût été difficilement accessible par la région lombaire, fit recourir à une laparatomie latérale. Le péritoine ouvert, on vit le côlon descendant en avant de la tumeur, qui était franchement rétro-péritonéale. La tumeur incisée contenait un grand nombre de vésicules hydatiques, mais pas de pus; la surface interne de la poche s'élimina par fragments, et au bout de deux mois la guérison était complète. Mais bientôt, je constatai des symptômes de brightisme avec albuminurie, hypertrophie cardiaque et bruit de galop; je dirai même que l'albuminurie avait été constatée dès la première phase de la maladie; en tout cas, il était évident que le rein du côté opposé, en apparence sain jusque-là, était maintenant envahi soit par l'hydatide, soit par des lésions de néphrite concomitante. En effet, les symptômes d'insuffisance urinaire ne firent qu'empirer, deux fois des attaques d'urémie furent combattues, mais la lésion de l'unique rein restant, faisant des progrès, la malade succomba en pleine urémie convulsive.

Inutile de dire que le seul *traitement* rationnel du kyste

mort au pouce de la main gauche; vives démangeaisons au point d'entamer l'épiderme par le grattage, cryesthésie aux jambes, épistaxis matutinales, tous ces petits accidents du brightisme, il les a eus. Des accidents urémiques plus importants ont apparu depuis quelque temps : tels sont la céphalée qui le tourmente jour et nuit, la dyspnée qui revient sous forme d'accès, les vomissements et la diarrhée. Pour compléter le tableau, des œdèmes à la face et aux jambes reparaissent par intervalles depuis deux ans, les urines claires et très abondantes ne contiennent pas d'albumine pour le moment, mais elles en contenaient 50 centigrammes par litre dix jours plus tard (dissociation des actes morbides du rein). En présence de ces symptômes et de leur évolution, le diagnostic de maladie de Bright à lésions scléreuses prédominantes paraissait s'imposer. Le malade est soumis au régime lacté, mais les événements se précipitent, l'urémie fait des progrès et le malade succombe dans le coma sans convulsions. A l'autopsie on ne trouve pas la néphrite chronique supposée, mais les deux reins ont subi la dégénérescence polykystique, ils représentent l'un et l'autre, surtout le gauche, de volumineuses grappes, composées de kystes de dimensions et de colorations différentes.

Non seulement la dégénérescence polykystique des reins donne naissance à tous les symptômes de l'insuffisance urinaire, petits et grands accidents urémiques, mais on peut voir survenir tous les autres accidents, toutes les complications qui accompagnent parfois l'évolution des néphrites chroniques : tension artérielle exagérée, gros cœur gauche avec bruit de galop ; grande épistaxis à tamponnement; hémorrhagie cérébrale suivie d'apoplexie ou d'hémiplégie.

La *tumeur polykystique du rein* n'est généralement appréciable qu'à une certaine période de la maladie, encore même ne l'est-elle pas toujours. La tumeur est signalée 18 fois sur les 62 observations réunies dans la thèse de Lejars. C'est presque toujours *en avant* qu'il faut

rechercher la tumeur polykystique, car c'est presque toujours en avant que les tumeurs du rein, de toute nature, tendent à faire saillie; on arrive à percevoir la tumeur, mobile ou immobile, par le palper bi-manuel (Guyon). Quoique les deux reins soient toujours augmentés de volume, l'un des deux reins est tellement plus volumineux que l'autre, qu'on n'arrive presque jamais à sentir les deux tumeurs rénales; la découverte de la bilatéralité des tumeurs simplifie le diagnostic comme dans un cas de Duguet.

Évolution de la maladie. — On a pu voir à la lecture des observations résumées dans ce chapitre que la dégénérescence polykystique des reins est loin d'évoluer toujours d'une façon régulière : les hématuries et les douleurs sont habituellement les symptômes des premières années, puis par leur développement progressif, les reins forment une tumeur souvent perceptible; à un moment donné apparaissent des signes de brightisme, de l'albuminurie, des œdèmes, et à moins de maladie mortelle intercurrente, c'est par les accidents urémiques que sont emportés les malades. Mais à côté de cette évolution qu'on observe, il est vrai, dans la majorité des cas, il en est d'autres où la dégénérescence polykystique évolue insidieusement; par la prédominance de ses symptômes brightiques elle simule la néphrite chronique, par la prédominance de ses douleurs avec ou sans hématuries, elle simule la lithiase rénale; par l'abondance et par la ténacité de ses hématuries, avec ou sans tumeur rénale, elle simule le cancer du rein. C'est dire que le *diagnostic* est le plus souvent extrêmement difficile, d'autant plus difficile, que la dégénérescence kystique du foie peut encore venir compliquer la situation.

Les frissons et les grands accès de fièvre, survenant dans le cours de la dégénérescence polykystique sont l'indice d'une infection purulente. Tantôt la purulence se déclare dans les cavités kystiques et forment des abcès qui peuvent se faire jour dans le bassinet (pyurie), tantôt

l'oreillette droite, produisant ainsi l'œdème des membres inférieurs et de la partie inférieure du tronc.

La propagation se fait par contiguïté ou par infection, au moyen de voies veineuses et lymphatiques. La capsule fibreuse offre une *telle résistance* que la propagation par contiguïté est relativement rare. Quand la généralisation se fait par voie sanguine et lymphatique, elle atteint de préférence les poumons, le foie, les ganglions lombaires et mésentériques, la capsule surrénale. Les vertèbres sont également envahies par le cancer. Si le cancer du rein envahit rarement les organes génito-urinaires, c'est à cause de la direction du courant lymphatique, tandis que pour la même raison le cancer des organes génito-urinaires envahit très souvent le rein (Guillet). Le cœur est souvent dilaté et hypertrophié, ce qui s'observe du reste dans les différentes tumeurs de l'abdomen[1].

Description. — Les *douleurs*, l'*hématurie*, le développement d'une *tumeur* abdominale et le varicocèle symptomatique, sont les symptômes habituels du carcinome rénal. Nous étudierons en détail la valeur respective de chacun de ces symptômes. Mais un premier fait à établir, c'est que le cancer du rein peut évoluer d'une façon absolument insidieuse et latente.

Cancer rénal à forme latente. — Le rein a parfois une tolérance telle, que Rayer, dans ses mémorables travaux, avait eu bien soin de réserver une place à part pour « les *cancers latents*[2]. » C'est le cancer secondaire, il est vrai, qui est latent plus souvent que le cancer primitif, mais néanmoins des observations de latence existent dans les deux cas. Tuffier a bien mis en relief le tableau de ce cancer latent primitif : Un malade ayant déjà dépassé la cinquantaine maigrit, perd peu à peu ses forces, prend une teinte jaune paille, sans qu'aucun des viscères paraisse en souffrance. L'urine examinée montre à peine,

1. Sebileau. *Rev. de chirurgie*, 1886.
2. Rayer. *Maladie du rein*, p. 680.

et pas toujours, quelques traces d'albumine. La faiblesse devient extrême, le patient ne peut plus se lever, il perd complètement l'appétit; alors apparaît en un point variable de l'économie, les plèvres ou le poumon, le médiastin par exemple, des signes de compression et le malade succombe. L'autopsie démontre un cancer primitif du rein, ayant envahi et dissocié tout le rein et ayant provoqué la formation de noyaux cancéreux secondaires dans d'autres organes[1].

Les cancers secondaires du rein peuvent être, mieux encore que le cancer primitif, absolument silencieux. En voici un exemple rapporté par Tuffier : Un homme de 26 ans, journalier, entre à l'hôpital pour se faire soigner d'une tumeur de la fosse iliaque droite. Depuis trois mois le malade s'affaiblissait et c'est par hasard, en palpant son flanc droit, qu'il y a constaté une tumeur absolument indolente. Il continuait à travailler, quand il a été pris des douleurs et des symptômes d'une phlébite de la jambe droite. A l'examen du malade, on constate une tumeur, emplissant l'hypochondre droit, remontant jusqu'à l'ombilic et descendant dans la fosse iliaque jusqu'à l'arcade crurale. Cette tumeur, dure, bosselée, adhérente aux parties profondes, mate à la percussion, est absolument indolente. Le malade n'a jamais présenté aucun autre symptôme; il s'affaiblit de plus en plus, il se cachectise et succombe, sans avoir présenté *aucun* accident rénal, *aucune* manifestation dans l'appareil urinaire. A l'autopsie on trouve un cancer primitif de la capsule surrénale droite, et dans le rein droit, très volumineux, sept à huit tumeurs cancéreuses dures ou ramollies, ayant envahi et détruit presque toute la substance glandulaire de ce rein. Voilà certes une évolution latente, sans douleur, sans hématurie.

Cancer rénal à forme douloureuse. — Le cancer du rein a bien des raisons pour provoquer des douleurs, qu'il

1. Tuffier. Tumeurs malignes du rein. *Annales des maladies génito-urinaires*, février 1888.

s'agisse de tiraillements d'adhérences, de déplacement de l'organe dont le volume est devenu considérable, ou de compression des nerfs du voisinage. Ces douleurs plus ou moins vives, rarement continues, généralement paroxystiques, occupent la région lombaire, l'hypochondre, irradient vers le tubercule, vers les espaces intercostaux, comme la névralgie intercostale. Parfois même les douleurs précèdent ou accompagnent les hématuries et il n'est pas rare, ici comme dans toute hématurie, d'origine tuberculeuse, polykystique, calculeuse, il n'est pas rare que les caillots cruoriques, dans leur migration à travers l'uretère, provoquent des coliques néphrétiques. Toutes ces modalités de la douleur au cours du cancer rénal sont connues et classiques; mais il est des cas, où la douleur devient le symptôme dominant du cancer rénal, les autres symptômes étant relégués au second plan. En voici un exemple[1] :

Un homme de 40 ans, entre à l'hôpital dans le service de Brault, pour des douleurs d'une extrême intensité qui siègent à l'hypochondre, au flanc et à la région lombaire du côté droit. Ces douleurs sont continues, avec paroxysmes et irradiations à l'épigastre, à la cuisse et au testicule, sous forme de décharges électriques rappelant les douleurs fulgurantes du tabes. La marche, la palpation, la pression, ravivent les douleurs, qui sont parfois si terribles, que le malade, en proie à d'épouvantables angoisses, se courbe en deux, s'immobilise et n'ose marcher; la nuit ne met même pas un terme à ces souffrances. L'examen attentif des organes ne permet de rien découvrir, pas d'albumine, pas de tumeur abdominale. Cependant la fièvre apparaît, la situation s'aggrave, le malade maigrit, les douleurs persistent avec une violence inouïe, *douleurs qui dominent toujours la situation*, et le malade finit par succomber. A l'autopsie on trouve un cancer du rein droit; le rein a presque conservé son volume nor-

1. Brault. *Semaine médicale*, 17 juin 1891.

mal; il est complètement adhérent à la colonne vertébrale et aplati contre elle par une sorte de cuirasse de périnéphrite cancéreuse dont les prolongements engainaient l'aorte, la veine cave, et pénétraient dans le muscle psoas. La *compression énergique des nerfs lombaires et sacrés* par la tumeur périrénale, explique la persistance, la violence et les irradiations des douleurs.

Cette observation vient à l'appui de l'idée émise par Roberts, qu'en fait de lésions des reins, des douleurs vives et permanentes survenant dans la sphère d'un nerf d'une façon continue, sont l'indice que la tumeur rénale ou périrénale dépasse les limites normales du rein. Ces névralgies rebelles et cruelles peuvent encore être sous la dépendance des poussées congestives qui augmentent momentanément le volume du rein cancéreux et qui aident ainsi à la compression des branches nerveuses; chez un malade de Tuffier, les douleurs devenaient terribles dans la sphère du nerf crural aux approches des hématuries et elles s'amendaient dès le pissement de sang, c'est-à-dire dès la cessation des phénomènes congestifs.

Cancer rénal à forme hématurique. — De toutes les lésions saignantes du rein, le cancer tient certainement la première place. L'*hématurie* s'observe fréquemment; elle se montre tantôt au début de l'affection, soudainement, chez des individus qui sont en pleine santé, tantôt elle n'apparaît qu'aux périodes avancées. Elle dure quelques jours, quelques semaines, puis elle disparaît complètement pendant un ou plusieurs mois, pour reparaître ensuite ou pour ne plus reparaître. Suivant l'abondance de l'hémorrhagie, l'urine est à peine teintée, ou rougeâtre, noirâtre, brunâtre, franchement sanguinolente, avec ou sans caillots. Ces caillots, pour ainsi dire moulés dans l'uretère, peuvent être très effilés, et mesurer 10, 15, 20 centimètres de longueur, ce qui n'a jamais lieu pour les hémorrhagies d'origine vésicale. Le passage des caillots dans l'uretère détermine parfois des douleurs comparables à une colique néphrétique, et d'autre part,

l'obstruction de l'uretère par un caillot peut rendre momentanément à l'urine toute sa limpidité, la vessie ne recevant plus que de l'urine sécrétée par le rein sain. L'obstruction du canal de l'urèthre par un caillot peut provoquer une rétention d'urine qui nécessite le cathétérisme.

Parfois les hématuries sont si abondantes, si fréquentes qu'elles deviennent le symptôme dominant; en voici un exemple[1] : Un homme d'une cinquantaine d'années, jusque-là fort bien portant, a été pris, il y a trois ans, sans cause, sans avertissement, sans douleur, d'une hématurie tellement abondante que le liquide rendu a rempli un demi-vase de sang. Le lendemain, rétention d'urine qui cède au premier cathétérisme et expulsion douloureuse de longs caillots pendant plusieurs jours. La santé se rétablit complètement pendant six mois, après quoi, sans le moindre avertissement, le malade est pris, plusieurs jours de suite, d'hématuries avec caillots. Puis, trêve de huit mois, et nouveau pissement de sang identique aux précédents, avec caillots, douleurs et rétention d'urine. Depuis cette époque, les hématuries ont reparu tous les mois, pendant plusieurs jours. Jusque-là, aucun autre signe, aucune autre symptôme, les hématuries sont seules en cause. Ce n'est que deux ans après la première hématurie, que l'on constate à Saint-Pétersbourg une tumeur du rein droit, confirmée à Vienne et à Paris. Guyon fait le diagnostic de cancer du rein droit et de nouvelles hématuries reparaissent encore plus abondantes que les premières; la tumeur, à cette période de la maladie, a le volume d'une tête de fœtus et occupe le flanc droit; en haut elle aborde les fausses côtes, en bas elle descend à quelques centimètres au-dessus de la crête iliaque. La tumeur est mobile en tous sens, elle est absolument indolore et elle ne provoque d'irradiations douloureuses en aucune direction. La palpation, les déplacements de

1. Tuffier. *Annales des maladies génito-urinaires*, février 1888.

la tumeur, ne provoquent aucune douleur; les hématuries restent donc le symptôme dominant de ce cancer rénal.

Les fragments de cancer et les cellules qu'on trouve si souvent dans les urines de gens atteints de cancer de la vessie ne se retrouvent pas au cas de cancer du rein.

L'apparition d'un *varicocèle* est un symptôme assez fréquent (Guyon)[1]; il est surtout apparent pendant la marche et dans la station debout; son développement est assez rapide et souvent ignoré des malades.

Tumeur. — Le développement de la *tumeur* cancéreuse est un symptôme assez tardif, mais qui fait rarement défaut[2]. A sa première période, la tumeur est profondément située dans le flanc, elle est peu perceptible. On peut cependant arriver à la constater par la *palpation bimanuelle* : une des deux mains est placée en arrière dans l'angle costo-vertébral et l'autre main est placée en avant au niveau du muscle droit. Avec la main située à la région postérieure, on imprime des secousses à la paroi lombaire, et le rein donne à l'autre main la sensation d'un choc, d'un ballottement. Quand la tumeur est un peu plus volumineuse, elle a quelque tendance à quitter la région lombaire pour faire saillie en avant; dans ce cas, la main placée en arrière refoule la tumeur contre la main placée sur la région abdominale; on perçoit la tumeur, on constate qu'elle est fixe et qu'elle se laisse difficilement mobiliser. Quand la tumeur devient très volumineuse, elle déforme la région, elle remplit la fosse iliaque, elle franchit la ligne médiane et envahit l'autre côté du ventre.

La tumeur cancéreuse conserve à peu près la forme du rein, elle est dure et résistante; en repoussant l'in-

1. Guyon. *Maladies des voies urinaires*, 1881, p. 317.
2. Chevalier. *Intervention chirurgicale dans les tumeurs malignes du rein.* Th. de Paris, 1891.

testin en avant, elle explique la sonorité qu'on perçoit à sa face antérieure; parfois cependant, la sonorité est remplacée par la matité, lorsque le cæcum et le côlon restant en dedans du rein, la tumeur vient s'appliquer directement derrière la paroi abdominale, après avoir contourné et refoulé le péritoine, sans interposition d'intestin sonore (Tuffier).

Diagnostic. — La réunion des signes que je viens d'énumérer permet d'arriver au diagnostic du cancer rénal; il est certain que dans bien des cas ce diagnostic est possible, mais par contre, dans bien des circonstances on se heurte à des difficultés insurmontables. A quel symptôme se fier? Voilà par exemple l'hématurie; si elle apparaît avant que la tumeur soit formée, elle ne nous apprend rien, car il y a des hématuries calculeuses, tuberculeuses, et même essentielles, qui peuvent par leurs caractères simuler absolument l'hématurie précoce du cancer rénal; si elle apparaît quand la tumeur est formée, elle ne nous apprend encore rien, car le rein tuberculeux avec tumeur, le rein calculeux avec tumeur, le gros rein polykystique peuvent être, eux aussi, accompagnés d'hématuries absolument semblables aux hématuries cancéreuses. J'en dirai autant des autres signes, tels que la douleur et la tumeur. Il est quelquefois bien difficile de savoir si la tumeur appartient au rein ou à un autre organe abdominal; le diagnostic avec les tumeurs malignes de l'épiploon, avec les tumeurs sarcomateuses et lipomateuses sous-péritonéales, est un diagnostic si difficile, que dans plusieurs cas la méprise n'a été vérifiée que par l'opération. Les tumeurs de l'ovaire et de l'utérus se distinguent facilement des tumeurs du rein, néanmoins quelques erreurs ont été commises, et Billroth a pris un myxosarcome du rein pour un fibrome de l'utérus[1]. Les difficultés de diagnostic sont encore

1. Le Dentu. *Affections chirurgicales des reins, etc.* Paris, 1889, p. 557.

grandes avec les tumeurs de la rate; néanmoins dans ce dernier cas on retrouve la sonorité du côlon.

Au nombre des complications du cancer rénal citons la compression de la veine porte (ascite), la compression de la veine cave inférieure (œdème des jambes), la compression du canal cholédoque (ictère), les lésions du rachis et la compression de la moelle épinière (paraplégie douloureuse), l'embolie pulmonaire, l'occlusion intestinale, la péritonite, l'apparition de la tuberculose pulmonaire. Il n'est pas rare de trouver réunis le cancer et la lithiase rénale; nous avons déjà consigné le même fait pour le cancer de la vésicule du foie, qui est fréquemment accompagné de lithiase biliaire.

Le cancer rénal est un des cancers viscéraux qui se développent le plus lentement et qui ont le moins de tendance à se généraliser, aussi sa durée, en moyenne de deux ou trois ans, peut atteindre cinq et six ans. La mort arrive par les progrès de la cachexie ou par l'une des complications que nous avons énumérées.

Le *traitement* consiste à enlever la tumeur; le succès sera d'autant plus probable que la tumeur sera moins développée. L'opération est contre-indiquée chez l'enfant et chez le vieillard.

§ 11. LITHIASE RÉNALE ET SES COMPLICATIONS.

L'homme peut fabriquer du sable, des calculs, des pierres de toute dimension, depuis le sable biliaire ou intestinal, fin comme du sable de rivière, jusqu'aux gros calculs de la vésicule biliaire et du rein, jusqu'aux énormes pierres de la vessie. Cette fabrication peut se faire en bien des endroits: lithiase broncho-pulmonaire; lithiase des glandes salivaires; lithiase des amygdales;

lithiase biliaire; lithiase intestinale; lithiase appendiculaire; lithiase de la peau, tophus; lithiase rénale; pierres de la vessie. C'est à la lithiase rénale et à ses complications que ce chapitre va être consacré.

GRAVIERS ET CALCULS DU REIN

Les sels que charrie l'urine, en se précipitant, forment dans le rein des concrétions qui, suivant leur volume, sont désignées sous le nom d'infarctus, de sable, de gravelle, de calculs. Les *infarctus* sont des dépôts intracanaliculaires plus fréquents dans la substance médullaire que dans la substance corticale; ils sont calcaires ou uratiques; on les observe surtout chez les nouveau-nés et chez les goutteux; ils seront étudiés dans un autre chapitre avec le rein goutteux.

Les graviers, les calculs, n'existent que très rarement dans la substance même du rein, c'est dans les calices et dans le bassinet qu'on les trouve toujours. Ils peuvent avoir toutes les dimensions, depuis le sable, depuis les petits graviers pas plus gros que des têtes d'épingle, jusqu'aux *calculs* qui atteignent la dimension d'un œuf de poule. Le nombre de graviers varie comme leur volume. Ils siègent dans les dépressions qui entourent les papilles, dans les calices, dans les bassinets, sur lesquels ils semblent parfois se mouler, et jusque dans les uretères, dont ils peuvent prendre la forme. Les petits graviers sont arrondis, polyédriques, irréguliers, framboisés à facettes; le gros calcul est mamelonné, en forme de sablier, anguleux ou ramifié comme une branche de corail[1], épousant les formes des calices et du bassinet.

1. Rayer. *Atlas*, pl. XIV, fig. 11, 22, 29. — Torrès. Th. de doctorat, 1878, pl. I et suivantes. Il existe de belles collections au musée Dupuytren et à l'hôpital Necker (collection Guyon).

Le gros calcul est parfois solitaire, mais plus souvent il est accompagné d'un ou plusieurs petits graviers. La lithiase est limitée à un seul rein dans la moitié des cas environ.

Pathogénie. — Il est d'usage de décrire une lithiase secondaire et une lithiase primitive. La lithiase *secondaire* est celle qui survient dans le cours de lésion suppurée du rein. Qu'une pyélo-néphrite se déclare, au cours de la tuberculose rénale ou de la dégénérescence polykystique du rein, ou à la suite d'une infection urinaire ascendante, la suppuration et la fermentation de l'urine fourniront un terrain des plus favorables au développement des calculs secondaires: les phosphates vont imprégner la matière nécrosée, les déchets organiques vont se calcifier et la concrétion phosphatique est constituée. Litten a reproduit expérimentalement le processus de ces calcifications; il a interrompu pendant quelques jours la circulation dans le rein d'un chien, et déjà les épithéliums se calcifiaient et les canalicules urinifères étaient remplis de sels calcaires. Les calculs secondaires sont donc presque toujours composés de sels de chaux; carbonate et phosphate ammoniaco-magnésiens; ils sont grisâtres, crayeux, ils sont friables, ils se brisent et s'émiettent facilement; ils expliquent les coliques néphrétiques qui surviennent parfois chez les gens atteints de lésions suppuratives du rein.

Les calculs *primitifs* ont une autre composition et une autre origine; ils sont presque toujours uriques et oxaliques, composés de sels d'urate et d'oxalate. Ces calculs, petits ou gros, sont durs et résistants; les petits graviers sont arrondis, lisses, brunâtres; ils sont mûriformes et rougeâtres si l'acide oxalique domine; les gros calculs sont ramifiés comme une branche de corail ou ils sont massifs, et rappelant le moule du bassinet. Les gravelles urique et oxalique se confondent, l'acide oxalique dérivant directement de l'acide urique par une oxydation plus complète. Cette gravelle urique est favo-

risée par l'alimentation généreuse, par le défaut d'exercice, par l'insuffisance des fonctions de la peau, en un mot par toutes les circonstances capables d'augmenter la quantité d'acide urique; elle est également favorisée par toutes les causes qui provoquent l'insuffisance des mutations nutritives et qui aboutissent à amoindrir la solubilité de l'acide urique (Bouchard[1]). Tout cela est vrai théoriquement, mais en pratique nous voyons à chaque instant des gens vivre dans les meilleures conditions hygiéniques possibles, ce qui n'empêche chez eux ni la formation des graviers, ni les coliques néphrétiques.

Dans la très grande majorité des cas, ce qui domine l'étiologie de la lithiase rénale primitive, en dehors de toute cause adjuvante, c'est la transmission *héréditaire* de la diathèse urique ou uricémique, c'est la transmission de la diathèse *goutteuse*. Ce côté de la question a été singulièrement élucidé par Trousseau. La gravelle rénale peut se transmettre directement, un père graveleux peut engendrer des enfants qui sont graveleux, mais ce qui se transmet surtout, c'est la prédisposition spéciale qui se traduit chez les descendants par les diverses manifestations de la diathèse : goutte, asthme, migraine, obésité, eczéma, lithiase biliaire, lithiase intestinale, et j'y ai ajouté la lithiase appendiculaire, ainsi qu'on pourra s'en convaincre en lisant le chapitre consacré à l'appendicite.

Tel individu qui a eu pendant son adolescence, migraine, hémorrhoïdes ou eczéma, pourra avoir plus tard des rhumatismes[2], de la goutte, de l'asthme, des coliques néphrétiques. En somme la lithiase urinaire est très fréquemment liée à la diathèse *goutteuse* : « J'ai la néphrétique et tu as la goutte, écrivait Érasme à l'un de ses amis; nous avons épousé les deux sœurs. »

La fréquence plus grande de la gravelle, dans certains

1. *Maladies par ralentissement de la nutrition*, p. 247.
2. Jaccoud. *Clin. de Lariboisière*, p. 623.

pays (Angleterre, Hollande) et dans certaines localités, a fait supposer que les conditions telluriques (eaux potables, nature du sol) entrent aussi en ligne de compte au point de vue de la pathogénie.

En scindant la question pathogénique des lithiases, l'une, lithiase secondaire, phosphatique, l'autre, lithiase primitive, urique, il ne faudrait pas pousser trop loin la



Calculs du rein[1].

1. Petit calcul arrondi, framboisé, type habituel du calcul rendu après colique néphrétique. — 2. Petit calcul allongé, épineux, type assez fréquent de calcul rendu après colique néphrétique. — 3. Petit calcul à facettes pouvant être rendu après colique néphrétique. — 4. Gros calcul ramifié occupant le bassinet et le calice. — 5. Gros calcul emplissant le bassinet.

scission. Bien des calculs sont à la fois phosphatiques et oxaliques; certains arthritiques atteints de lithiase dite primitive et de coliques néphrétiques, rendent des calculs phosphatiques et uratiques, de même aussi que les exemples ne manquent pas, de lithiase secondaire, caractérisée par des calculs oxaliques et phosphatiques. D'une façon générale, ici comme dans toute lithiase, la genèse des calculs ne consiste pas seulement en un dépôt et une

1. Figures tirées de la thèse de Torres. *Calculs du rein et néphrectomie.*

agglomération de substances minérales ; il faut toujours deux éléments, combinés en proportion variable, l'un organique, l'autre inorganique. Dans les calculs du rein, la substance organique est formée de matières albuminoïdes, de peptone, de mucus de cellules épithéliales, peut-être d'agents microbiens provocateurs; on en retrouve des vestiges, dans le noyau ou dans le réticulum des calculs. Quant à la substance inorganique, nous venons de l'étudier avec les différentes variétés de calculs uratiques, oxaliques, phosphatiques.

Je viens de donner une idée de la lithiase du rein et du mode de formation des calculs. Le rein peut être fort tolérant et supporter pendant longtemps, sans se révolter, la présence d'un ou de plusieurs calculs, mais pour des causes multiples que nous énumérerons chemin faisant, des accidents et des complications peuvent éclater. Ce sont ces complications que nous allons étudier ; en voici l'énumération :

A. *Calculs mobilisés. Colique néphrétique.*
B. *Calculs immobilisés. Douleur et hématurie.*
C. *Anurie calculeuse. Urémie.*
D. *Pyélo-néphrite calculeuse.*
E. *Périnéphrites calculeuses.*
F. *Fistules calculeuses.*
G. *Sclérose et atrophie rénale calculeuse.*

A. COLIQUE NÉPHRÉTIQUE ; CALCULS MOBILISÉS

Description. — Les graviers du rein qui s'engagent dans l'uretère, ceux surtout qui sont trop volumineux ou trop anfractueux pour le traverser librement, peuvent provoquer un ensemble de symptômes qui constituent a colique néphrétique. Tactôt l'accès éclate brusquement,

sans prodromes, sans avertissement ; tantôt il est précédé d'une période plus ou moins longue, de quelques heures ou de quelques jours, bien connue des personnes qui ont eu déjà des coliques néphrétiques. Cette période prodromique est caractérisée par quelques douleurs sourdes ou aiguës à l'un des deux reins (réflexe réno-rénal), par une sensation de pesanteur au rein, par une tuméfaction douloureuse du testicule, par une ardeur à l'extrémité de la verge, par des envies fréquentes d'uriner, par l'émission de quelques urines sanguinolentes, par un tympanisme gastro-intestinal. Dans quelques cas, la colique néphrétique éclate à l'occasion de mouvements violents, ou à la suite de l'ingestion d'eaux diurétiques prises au moment d'une cure.

L'accès débute par une vive douleur, d'abord localisée d'un seul côté, à la région lombaire ; en quelques instants, en moins d'un quart d'heure, la douleur augmente d'intensité et éclate dans le flanc ; dès le début des souffrances, le scrotum se ride, le testicule tuméfié et douloureux est fortement rétracté vers l'anneau ; bientôt la douleur devient atroce, pongitive, et s'irradie en différentes directions, le long de l'uretère, à la verge, à l'urèthre, au gland, au périnée, au rectum, à la cuisse. Le patient, poussant des plaintes et des gémissements, courbé en deux, replié sur lui-même, s'agite sans cesse, se roule dans son lit, cherchant par toutes les positions possibles à modérer sa douleur. Le pouls est petit, le visage est pâle et couvert de sueur, les nausées et les efforts de vomissements sont fréquents, l'angoisse est inexprimable et parfois le malade rend, au prix d'épreintes très pénibles, quelques gouttes d'urine. La fièvre est nulle.

Cet état, *atrocement douloureux*, peut durer cinq, six, huit heures et plus encore sans interruption, ou avec quelques rémissions légères. La fin de la colique néphrétique est souvent annoncée par un paroxysme violent avec ou sans vomissements, et lorsque le gravier, après

sa lente et pénible pérégrination, à travers un canal qui a 25 centimètres de long, tombe dans la vessie, tout cesse comme par enchantement; plus de douleurs, plus d'angoisse, plus d'efforts, plus de vomissements; le patient éprouve un bien-être indicible, il passe sans transition des douleurs les plus vives à la santé.

L'accès terminé, le malade rend tantôt des urines claires et abondantes (urines nerveuses), tantôt des urines troubles, muqueuses, parfois sanguinolentes. La région lombaire reste endolorie. Une petite *hématurie* peut persister plusieurs jours. Souvent le malade rend non seulement des graviers, mais du gros sable, en quantité plus ou moins considérable, du sang, des caillots fibrineux très minces, colorés ou décolorés, qui flottent dans l'urine, prenant l'aspect de petits vers.

Il est rare qu'on rende le gravier aussitôt après la colique néphrétique, dès les premières émissions d'urine; on ne le trouve parfois que le lendemain, aussi faut-il surveiller de près chaque miction, et à voir ce petit gravier, rougeâtre, noirâtre, framboisé ou anguleux, dont le volume peut ne pas dépasser la dimension d'un grain de riz, on se demande comment un si petit corps étranger peut provoquer d'aussi terribles douleurs. Parfois, le gravier est assez volumineux pour obstruer le canal de l'urèthre et pour provoquer une rétention d'urine nécessitant une intervention. Chez un malade qui avait été autrefois atteint de coliques néphrétiques, j'ai constaté, il y a quelque temps, une rétention d'urine provoquée par un gravier volumineux qui, sans douleur, s'était arrêté dans le canal de l'urèthre.

Dans quelques cas, le malade n'éprouve pas à la fin de son accès un bien-être complet, les douleurs ne sont pas totalement éteintes, le rein reste douloureux, les envies d'uriner sont encore fréquentes, et quelques heures après, dans la même journée, ou le lendemain, éclatent de nouveaux accès, dont la réunion constitue l'*attaque* de colique néphrétique, qui peut durer plusieurs jours.

La mère d'un de mes externes, goutteuse et sujette à la néphrétique, a eu une attaque qui a duré vingt jours et qui s'est terminée par l'expulsion d'un gros calcul.

Ces longues attaques de coliques néphrétiques consti-

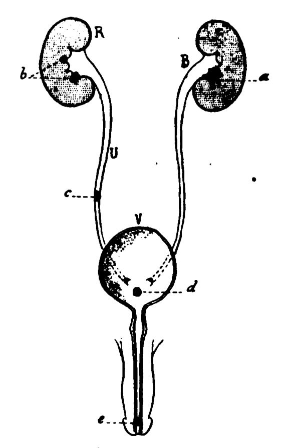


Schéma de la colique néphrétique.

R. Rein. — B. Bassinet. — U. Uretère. — V. Vessie. — U. Urèthre. — *a*. Grand calcul ramifié du rein. — *b*. Petits calculs arrondis du rein. — *c*. Calcul engagé dans l'uretère au moment d'une colique néphrétique. — *d*. Calcul tombé dans la vessie après la colique néphrétique. — *e*. Calcul engagé dans l'urèthre et pouvant provoquer une rétention d'urine.

tuées par une série de dix, quinze, vingt accès, successifs ou subintrants, sont heureusement fort exceptionnelles; j'en ai constaté un cas, tout récemment avec Guinon; ils doivent nous laisser très réservés sur le pronostic, ils peuvent être, à un moment donné, une indication formelle d'intervention chirurgicale.

La colique néphrétique n'a pas toujours, il s'en faut, la forme intense que je viens de décrire; elle peut être fruste et réduite à un symptôme isolé, tel que le vomissement; elle est souvent atténuée; il y a même des calculeux qui rendent dans leurs urines des graviers assez volumineux sans éprouver la moindre douleur. Il y a une quinzaine d'années, j'ai soigné à Meaux, avec Dutraigne, un malade atteint de pyélite calculeuse dont il guérit; ce malade, à nom prédestiné (il s'appelait Pierre de son nom de famille), avait été opéré autrefois d'une pierre à la vessie par Sanson, et depuis bon nombre d'années, il rendait à chaque instant, en urinant, sans la moindre douleur néphrétique, des calculs presque aussi gros que des pois; il en avait collectionné un plein boisseau.

Certains individus n'ont dans leur vie qu'une seule atteinte de colique néphrétique; chez d'autres, les accidents se reproduisent tous les ans, ou plusieurs fois par an, ou à plusieurs années d'intervalle. Une chose est quelquefois consolante, c'est que les premières coliques sont les plus douloureuses; se fait-il à la longue, une accoutumance, ou une plus grande extensibilité de l'uretère, je l'ignore; mais il est certain que tel patient qui souffrait terriblement pour expulser des graviers d'une certaine dimension, arrive plus tard à expulser des graviers de même dimension avec des douleurs très atténuées. La colique néphrétique n'est jamais double d'emblée, mais après avoir eu des coliques par calculs du rein droit, on peut avoir des coliques par calculs du rein gauche.

En dehors des attaques, certains malades éprouvent parfois à la région lombaire une sensation pénible de gêne et de pesanteur, ils sont sujets à des douleurs qu'ils qualifient de lumbago, ils marchent légèrement courbés, ils ne peuvent se redresser sans douleurs, ils rendent dans leurs urines du gros sable rougeâtre, peut-être ont-ils dans leur rein le gros calcul dont nous parlerons un peu plus loin.

La gravelle rénale et la gravelle biliaire alternent assez souvent chez le même sujet.

Diagnostic. — Avec un peu d'attention, on ne confondra la colique néphrétique, ni avec la colique hépatique, ni avec l'attaque appendiculaire, ni avec le lumbago; mais ce qui est souvent difficile, très difficile, c'est de distinguer les pseudo-coliques néphrétiques de la vraie colique néphrétique calculeuse; je m'explique :

Nous savons depuis Maurice Raynaud que certains tabétiques ont des crises néphralgiques, comme d'autres ont des crises gastriques; or ces crises néphralgiques reproduisent absolument le syndrome de la colique néphrétique calculeuse, et c'est par l'étude approfondie des autres signes ou stigmates du *tabes* qu'on arrivera au diagnostic. Bien des gens, n'ayant pas la moindre lithiase rénale, peuvent être pris néanmoins des symptômes de la colique néphrétique calculeuse la plus classique : douleurs lombaires avec irradiations, douleur, gonflement et rétraction du testicule, vomissements, oligurie, anurie, brutalité de l'attaque et cessation brusque des accidents, rien n'y manque; et cependant, je le répète, ces gens-là n'ont pas la moindre lithiase rénale. Et je ne fais pas allusion ici à ces pseudo-coliques néphrétiques qui peuvent accompagner les lésions saignantes des reins et qui sont dues à la migration de caillots cruoriques à travers l'uretère momentanément oblitéré, mais j'ai en vue les maladies des reins dans lesquelles, par des mécanismes divers, éclate le syndrome néphrétique; telles sont la tuberculose du rein, les néoplasmes du rein, la dégénérescence polykystique, le rein mobile avec ou sans hydronéphrose intermittente, les pyélites. Tuffier a fait de ces *pseudo-coliques néphrétiques* une excellente étude [1]; il a démontré, preuves en mains, qu'on peut avoir des accès graves de coliques néphrétiques sans lithiase rénale, et même sans lésion appréciable du rein ou de l'uretère. Il

1. Tuffier. Des pseudo-coliques néphrétiques. *La Semaine médicale*, 1893, p. 481.

groupe ces faits en deux catégories, suivant qu'il existe ou non, un obstacle au cours de l'urine dans l'uretère.

Dans la première catégorie, rentrent toutes les lésions capables d'amener une obstruction brusque et totale de l'uretère avec distension du bassinet et du rein. Telles sont les pyélonéphrites, y compris la tuberculose rénale, et les hydronéphroses intermittentes, quelle qu'en soit la cause, rein déplacé, coudure de l'uretère, etc. En pareil cas, il est probable que c'est la brusque oblitération de l'uretère et la brusque distension du réservoir rénal qui produit le syndrome néphrétique.

Dans une deuxième catégorie, Tuffier range les pseudo-coliques néphrétiques, dans lesquelles il n'existe aucune cause, ni aucun signe d'obstruction urétérale; il en cite une observation absolument probante : il s'agit d'une jeune femme ayant depuis deux ans des accès de coliques néphrétiques sans hématurie et sans expulsion de graviers. Peu à peu, les accès étaient devenus plus fréquents et les douleurs absolument intolérables. Soignée dans un service de médecine, cette femme avait été considérée comme une neurasthénique atteinte de névralgie. Après chloroformisation, on sent le rein légèrement déplacé et Tuffier s'arrête au diagnostic de pseudo-coliques néphrétiques probablement symptomatiques d'une mobilité peu étendue du rein droit. Tous les moyens médicaux mis en usage, y compris la suggestion, restèrent sans effet. Ce n'est qu'à la longue, les douleurs augmentant toujours d'intensité, que l'opération fut résolue. Le rein fut trouvé absolument sain, sans adhérences; l'acupuncture, pratiquée dans tous les sens, ne fit découvrir aucun calcul; le rein fut *fixé* et la malade fut guérie sans que les douleurs aient jamais reparu. Peut-être pourrait-on invoquer comme pathogénie de ces dernières formes, une congestion du rein consécutive à une inflexion de la *veine* rénale; l'expérimentation [1] semblerait donner raison à cette hypothèse.

1. Tuffier et Lejars. *Archives de physiologie*, 1891, p. 63.

Quoi qu'il en soit, je viens de rapporter une série de faits qui prouvent que rien ne ressemble plus aux coliques néphrétiques calculeuses que les pseudo-coliques néphrétiques qui n'ont rien à voir avec la lithiase rénale. Quand un individu, atteint de coliques néphrétiques, n'est ni arthritique, ni issu de race goutteuse, quand on ne découvre en lui aucun des autres stigmates de la diathèse goutteuse, quand ses coliques néphrétiques ne sont jamais accompagnées d'hématurie et ne sont jamais suivies de l'expulsion du gravier, quand les urines, à aucune époque et sous l'influence du traitement diurétique, n'ont été accompagnées d'aucune émission de sable urique, il est presque certain que cet individu n'a que des pseudo-coliques néphrétiques sans lithiase rénale; reste à savoir pourquoi il les a.

Pronostic. — Ce qui est grave, ce n'est pas la colique néphrétique, c'est la lithiase rénale, dont elle est le témoin; car on ne sait jamais où l'on va avec la lithiase rénale, on pourra s'en convaincre dans un instant en lisant tous ses méfaits et ses complications. Il y a néanmoins une certaine gravité inhérente à la colique néphrétique elle-même; c'est l'*anurie*, que nous étudierons un peu plus loin.

Traitement. — Le *traitement* de la colique néphrétique a surtout pour but de calmer la douleur. On fait usage d'injections de morphine, de potions au chloral, d'inhalations de chloroforme; on prescrit des bains tièdes et prolongés, on conseille des boissons diurétiques et alcalines, du lait coupé avec l'eau de Vichy. L'antipyrine, seule ou associée aux légères injections de morphine, donne les meilleurs résultats. Au moment de l'accès, on donne l'antipyrine en cachets, contenant chacun 50 centigrammes, jusqu'à la dose de 1 à 3 grammes, et on lui associe des injections de chlorhydrate de morphine, chaque injection contenant 1 demi-centigramme à 1 centigramme de chlorhydrate de morphine.

En dehors des accès, le traitement est celui de la lithiase urinaire : le régime et l'hygiène occupent une place importante. Il faut éviter les légumes riches en acide oxalique (oseille, tomates, asperges, haricots verts), il faut proscrire les boissons alcooliques, les truffes, le gibier. On prescrit le carbonate de lithine à la dose de 25 à 50 centigrammes par jour, le bicarbonate de soude à la dose de 1 à 2 grammes. On conseillera une cure aux eaux de Vittel (Bouloumié), de Contrexéville, de Châtel-Guyon, d'Évian, de Capvern, de Vichy, de Carlsbad.

B. — GROS CALCULS RÉNAUX IMMOBILISÉS. — DOULEURS ET HÉMATURIE.

La lithiase rénale, ne provoque la colique néphrétique, que si les graviers du rein sont assez petits pour s'engager dans l'uretère, mais les graviers plus volumineux, ramifiés ou non ramifiés, ceux qui sont immobilisés dans les calices, les gros calculs qui sont enclavés dans le bassinet, peuvent rester très longtemps silencieux et ne trahir leur présence par aucun symptôme. Legueu[1], dans un travail fort documenté, a réuni bon nombre d'observations, qui prouvent que la fixité des calculs dans le rein et leur évolution aseptique sont des conditions très favorables à la tolérance rénale. Ne voit-on pas des gens chez lesquels l'anurie, l'hydronéphrose, la pyélite, le phlegmon périnéphrétique, surviennent et se développent comme première manifestation de calculs du rein qui évoluaient depuis depuis des années à l'état latent? Clark, dans sa statistique, a consigné 15 cas de calculs latents sur 24 cas

1. Legueu. *Calculs du rein et de l'uretère au point de vue chirurgical.* Th. de Paris, 1891.

de pierre des reins. La deuxième observation de Legueu, concerne une malade chez laquelle plusieurs calculs des reins s'étaient développés sans avoir jamais suscité ni hématurie, ni douleurs. Toutefois, le calcul ou les calculs immobiles du rein, susoitent habituellement deux symptômes principaux : la douleur et l'hématurie.

La douleur. — C'est à la région lombaire, que le malade atteint de *gros calcul* du rein éprouve une sensation de pesanteur, un endolorissement, une douleur qui augmente par la pression, par la palpation, par la percussion. L'escrime, la marche, la course, l'équitation, les voitures mal suspendues ravivent les douleurs. Il est rare que la douleur soit continue, elle donne parfois des semaines et des mois de trêve, on cite cependant des exemples où la douleur persistait sans intermittence depuis des années; j'ai eu cet hiver à l'hôpital, une malade à gros rein calculeux, chez laquelle la douleur était pour ainsi dire continuelle depuis onze ans. Une observation de Lentz [1] concerne un jeune homme de dix-huit ans qui, depuis l'âge de huit ans, souffrait de douleurs dans la région rénale gauche sans autres symptômes. La néphrotomie lombaire fut pratiquée, le rein fut sectionné et on retira un calcul volumineux.

Les douleurs du calcul immobilisé ne sont pas généralement comparables par leur intensité aux douleurs des coliques néphrétiques, elles peuvent néanmoins acquérir par moments une très vive intensité et simuler par leurs irradiations les douleurs des migrations calculeuses. Les gros calculs du rein ne sont pas seuls douloureux; dans une observation de Le Dentu, des petits graviers immobilisés dans le rein avaient donné lieu à des douleurs atroces qui nécessitèrent l'opération; dans une observation de Moty, cité par Legueu, les douleurs persistaient intolérables depuis dix ans, et dans le rein ulcéré on ne constata qu'un seul et petit calcul coralliforme. L'inten-

1. *La presse médicale*, 1895, p. 126.

sité des douleurs n'est donc pas toujours en rapport avec le nombre ou avec le volume des calculs, elle tient également à l'hyperesthésie du rein, l'infection rénale semblant rendre le rein moins tolérant.

Dans bien des cas, les douleurs des gros calculs du rein, ne restent pas cantonnées à la région lombaire, elles irradient vers le testicule et simulent la colique néphrétique; elles irradient vers la paroi abdominale à la façon d'une névralgie lombo-abdominale; vers le rein du côté opposé (réflexe réno-rénal); vers la vessie (réflexe vésico-rénal). La douleur de la vessie peut même être *dominante*, au point de faire croire à un calcul de cet organe, alors qu'il s'agit d'un calcul du rein. La douleur irradiée à la fosse iliaque droite peut faire penser à une appendicite.

Hématurie. — On peut dire de l'hématurie, qu'elle est le symptôme presque obligé de la lithiase rénale. J'ai déjà parlé du léger pissement de sang qui survient aux approches des coliques néphrétiques, ou après les crises, ou entre les crises; en pareil cas, l'hématurie fait pour ainsi dire partie des coliques néphrétiques, elle les annonce ou elle leur survit. Dans d'autres circonstances, l'hématurie apparaît comme symptôme isolé de calculs du rein, mais ici encore, elle survient chez un individu qui a eu, antérieurement, ou plusieurs années avant, des coliques néphrétiques. En pareille circonstance, le diagnostic pathogénique s'impose, car il est évident que l'hématurie est la conséquence de calculs immobilisés dans le rein; tandis que dans d'autres cas, l'hématurie calculeuse survient chez des personnes qui n'ont jamais eu de coliques néphrétiques, et le diagnostic pathogénique devient alors beaucoup plus difficile; en voici une observation de Pousson[1] qui est absolument démonstrative : Un cultivateur de 34 ans, sans aucun antécédent morbide personnel ou héréditaire, n'ayant jamais eu ni coliques néphrétiques ni sable dans les urines, se plaint depuis quelques années de douleurs localisées à la région du rein droit; ces dou-

1. Pousson. *Le Mercredi médical*, 11 septembre 1895.

leurs ne s'irradient pas le long de l'uretère, elles ne retentissent pas sur le testicule, elles disparaissent quand le sujet est au repos, elles se ravivent quand il travaille. Ce sont bien là les symptômes du calcul immobilisé du rein. Les urines, limpides quand le malade ne se fatigue pas, deviennent hématuriques à la suite du travail. Ces hématuries qui affaiblissent le malade ont tous les caractères des hématuries rénales, ou plutôt aucun de ceux des hématuries vésicales. La palpation des deux reins ne révèle aucune augmentation de volume. mais la pression sur le rein droit est douloureuse. L'opération est pratiquée, le rein est incisé et on perçoit avec l'index explorateur un calcul arrondi du volume d'une noisette, roulant dans une cavité d'où il est assez difficile de l'extraire. Le malade a complètement guéri. « Depuis cette époque, dit Pousson, j'ai eu à diverses reprises de ses nouvelles, *il n'a plus eu d'hématuries.* »

En étudiant les œuvres de Sydenham[1], qui était lui-même goutteux et calculeux, j'ai lu avec le plus vif intérêt sa propre observation, qu'il rapporte en détail et qu'il intitule : Dissertation sur le pissement de sang causé par une pierre engagée dans les reins. En voici le résumé : « L'an 1660, écrit Sydenham, j'eus une attaque de goutte aux pieds, la plus violente et la plus longue que j'eusse jamais éprouvée. L'accès se termina par une douleur sourde que je commençai à ressentir dans le rein gauche. La goutte s'étant dissipée, la douleur du rein resta. Elle augmentait par intervalles, mais elle était modérée et assez supportable, car je n'ai *jamais eu une seule* attaque néphrétique, maladie qui est toujours accompagnée de vomissements violents et de douleurs aiguës qui se font sentir le long de l'uretère en tirant vers la vessie. Mais je ne laissais pas d'être bien fondé à croire que j'avais dans le bassinet d'un des reins, une pierre considérable qui, étant trop grosse pour passer

1. *Médecine pratique de Thomas Sydenham*, traduit de l'anglais par Jault, 1816, t. II, page 188.

par l'uretère, ne causait pas les symptômes de l'attaque néphrétique. Ce qui m'arriva au bout de plusieurs années me prouva que je ne m'étais pas trompé dans ma conjecture. Car pendant l'hiver de l'an 1666, m'étant beaucoup promené après un grand dégel, je rendis aussitôt de l'urine mêlée de sang. La même chose m'arriva ensuite toutes les fois que je faisais beaucoup de chemin à pied ou que j'allais en carrosse sur le pavé, mais pareille chose n'arrivait pas si le chemin n'était pas pavé. L'urine que je rendais alors était effrayante, car elle paraissait *être du sang tout pur* et par le dépôt, le sang se ramassait en grumeaux au fond du vase. »

Ce cas de Sydenham est un type d'hématurie calculeuse consécutive au gros calcul du rein, et c'est vraiment merveilleux de voir avec quelle précision, avec quelle sagacité, le grand clinicien anglais, que Trousseau plaçait si haut, a décrit et mis en relief les parties importantes de son observation : remarques sur l'association de la goutte et de la lithiase rénale; diagnostic anticipé du gros calcul du rein; distinction entre le gros et les petits calculs, le gros calcul ne pouvant pas s'engager dans l'uretère, et ne produisant pas par conséquent l'accès néphrétique; hématurie rappelée par les cahots du carrosse sur le pavé; rien ne manque à cette observation écrite il y a bientôt deux siècles et demi, tant il est vrai que la bonne clinique survit aux théories et aux systèmes et tiendra toujours dans les études médicales la situation prépondérante! Dans mes leçons à la Faculté, j'ai donné aux hémorrhagies des gros calculs du rein le nom « d'hématurie de Sydenham »; cette dénomination résumant la nature et les caractères de ces hématuries.

En résumé, les gros calculs du rein peuvent évoluer sans manifester leur présence, ils sont alors latents et le rein est tolérant; mais le plus souvent ils provoquent des douleurs et des hématuries. Les douleurs peuvent exister sans les hématuries, mais les hématuries sont toujours précédées ou accompagnées de douleur. La

douleur est surtout une douleur lombaire, rappelée par la pression sur la région lombaire ou exagérée par les exercices violents. L'hématurie survient rarement au repos, mais elle est facilement rappelée par la course, par les efforts, par les cahotements du cheval ou de la voiture. Le traitement des gros calculs du rein est uniquement chirurgical[1]; les exemples sont déjà nombreux de gens malades depuis des années et radicalement guéris par l'opération; il n'y a pas plus de raison pour laisser un calcul dans le rein qu'il n'y en a pour laisser une pierre dans la vessie.

C. ANURIE CALCULEUSE.

Occupons-nous maintenant d'un accident calculeux toujours redoutable, parfois terrible; je veux parler de l'*anurie*, accident qui survient, soit au moment des coliques néphrétiques, soit en l'absence de tout symptôme néphrétique douloureux.

Description. — Voyons d'abord comment se présente l'anurie calculeuse qui survient *à l'occasion d'une colique néphrétique*. En voici une observation :

Cette observation[2] concerne une dame âgée de 43 ans, qui depuis quelques années a tous les ans, au moins, un accès de coliques néphrétiques, accompagné chaque fois de l'expulsion de graviers et d'urines sanguinolentes. Actuellement, cette malade raconte qu'elle a été prise, depuis deux jours, de douleurs très violentes à la région lombaire gauche, avec irradiations à la cuisse et à la

1. Le Dentu. *Affections chirurgicales des reins*, 1889.
2. Dignat. Anurie calculeuse ayant occasionné la mort. *Répertoire de thérapeutique*, octobre 1890.

vessie, s'exaspérant au moindre mouvement; c'est un accès de coliques néphrétiques analogue aux précédents, il y a néanmoins une considération aggravante, c'est que depuis deux jours la malade n'a pas rendu une goutte d'urine (*anurie*). Au troisième jour de cette anurie, la malade rend à peine un demi-verre à bordeaux d'urine. Au quatrième jour, les douleurs néphrétiques reparaissent aussi violentes qu'au début; la malade est anxieuse, le visage est pâle, couvert de sueur, les extrémités sont refroidies, des nausées apparaissent avec vomissements bilieux. Au cinquième jour de l'anurie, la douleur lombaire est toujours très vive à gauche mais on ne constate aucune tumeur lombaire; pas d'hydronéphrose appréciable; la céphalalgie est très violente; les vomissements continuent; la malade rend quelques grammes d'urine non sanguignolente. Les jours suivants, mêmes symptômes, même anurie, le cathétérisme ne retire de la vessie qu'une demi-cuillerée d'urine. Au neuvième jour de l'anurie, la situation s'aggrave, l'urémie dyspnéique s'ajoute aux autres manifestations urémiques et la malade succombe dans le coma urémique dix jours après le début de sa colique néphrétique.

Voici une deuxième observation[1] : Un homme se présente un jour à la consultation de l'hôpital Necker, n'ayant uriné depuis cinq jours que quelques gouttes d'urine sanguinolente. La vessie était vide, il s'agissait *d'anurie*. Cet homme avait déjà été atteint, il y a trois ans, de coliques néphrétiques qui avaient duré quatre jours, pendant lesquels la sécrétion urinaire avait été totalement interrompue. Depuis lors, il avait eu deux autres coliques néphrétiques avec expulsion du calcul migrateur. Actuellement, il a été pris, il y a quelques jours, d'hématurie calculeuse, sans douleurs; pendant quatre jours, il a pissé du sang à toutes ses mictions, sans éprouver la moindre souffrance. C'est à ce moment

1. Legueu. *Mercredi médical*, 1894, p. 357.

qu'une douleur vive de *colique néphrétique* a éclaté brusquement au flanc gauche et dès ce moment les urines et les hématuries se sont arrêtées; il était évident que l'uretère était oblitéré par un calcul. Bientôt après, ont apparu des vomissements qui se sont répétés les jours suivants, vomissements *urémiques* avec obscurcissement de l'intelligence et diminution des forces. A l'examen du malade, les reins ne paraissent pas augmentés de volume, mais le flanc gauche est douloureux et les muscles de ce côté se défendent et sont en contracture. Les accidents urémiques devenant menaçants, l'opération fut pratiquée par Legueu. Le rein fut mis à découvert, décortiqué et fendu sur son bord convexe; dans le bassinet existaient quelques calculs friables qui furent extraits. Dans l'uretère, à trois centimètres de distance, on sentait le calcul oblitérant, cause des accidents; on put l'extraire en le faisant remonter par pression jusque dans le bassinet; c'était un calcul phosphatique du volume d'une fève. Les suites de l'opération furent particulièrement simples; le premier jour de l'opération, le malade urina spontanément, dans les 24 heures, 1500 grammes d'urine; le deuxième jour, 2 litres 300; le troisième jour, 2 litres; le quatrième jour, 1600 grammes. L'urine était de moins en moins colorée; la guérison fut rapide.

Je viens de parler des cas dans lesquels l'amurie calculeuse éclate dans le cours de coliques néphrétiques, mais il n'en est pas toujours ainsi; l'anurie càlculeuse peut survenir chez des gens qui n'avaient pas, ou *qui n'avaient jamais eu* la moindre atteinte de douleurs néphrétiques. En voici un exemple : Un homme de 56 ans, robuste et bien portant, fut étonné un jour de ne pas uriner; il n'en éprouvait aucun besoin; il fit mander un médecin, qui pratiqua le cathétérisme, mais la vessie était vide, elle ne contenait pas une seule goutte d'urine; il ne s'agissait donc pas de rétention d'urine, il s'agissait bien d'anurie. Cette anurie persista pendant quelques jours sans douleur, sans autre incident, et le malade entra à

l'hôpital dans le service de Tennesson. A ce moment, le malade n'avait pas uriné depuis dix jours et la vessie était vide (*anurie*). On pensa tout d'abord à une anurie calculeuse, mais toutes les réponses du malade furent négatives, il n'avait jamais eu de coliques néphrétiques, jamais d'hématurie, rien, en un mot, qui pût indiquer l'existence de la lithiase rénale. A la palpation de l'abdomen, pas de tumeur, à la pression, pas de sensibilité des régions lombaires. Cependant, voici que les accidents urémiques entrent en scène : vomissements, hoquets, diarrhée, dyspnée, secousses convulsives, délire, se succèdent, et le malade succombe dans le coma urémique au quatrième jour de son anurie. A l'autopsie, on constate la vacuité de la vessie; l'uretère droit est complètement obstrué à son tiers supérieur par un calcul urique du volume d'un gros pois. Pas d'hydronéphrose, c'est à peine si un des calices est dilaté en forme d'ampoule grosse comme une noix. L'uretère gauche est complètement libre ; dans un des calices de ce rein, existe un calcul urique du volume d'un haricot. Il s'agissait donc bien d'une anurie calculeuse survenue dans le cours d'une lithiase rénale absolument latente[1].

Les observations que je viens de citer contiennent toute l'histoire de l'urémie calculeuse. Nous y voyons d'abord que cette urémie calculeuse ne survient pas toujours dans le cours d'une colique néphrétique, comme on serait trop tenté de le supposer; il est vrai que dans la majorité des cas, elle fait pour ainsi dire partie de la colique néphrétique, elle lui succède, elle la suit de près, mais dans d'autres circonstances, elle survient chez des gens qui n'ont eu qu'une ébauche de colique néphrétique ou même chez des lithiasiques qui n'en ont jamais eu, elle éclate alors comme le premier et terrible signe révélateur de la lithiase rénale.

Il y a deux périodes dans l'évolution de l'urémie calculeuse; une période de tolérance et une période d'uré-

1. Merklen. *Étude sur l'anurie*. Th. de Paris, 1881, p. 143.

mie. Pendant la période de *tolérance* la suppression de la sécrétion urinaire ne se trahit encore par aucun symptôme; le malade se sent bien et n'éprouve aucune douleur; il n'urine pas ou du moins il ne rend que quelques grammes d'une urine de faible densité, pauvre en urée, parfois sanguinolente. Cette période de tolérance dure trois, quatre, huit jours, rarement davantage; jusque-là pas de symptômes urémiques, parfois même, une petite débâcle urinaire, de 30, 50, 100 grammes d'urines prolonge la période de tolérance et fait espérer la guérison. Mais après une période qui varie de 4 à 12 jours, apparaissent les premiers symptômes de l'urémie : vomissements, tendance au sommeil, crampes dans les mollets; bientôt après, ou en même temps, surviennent les épistaxis, la céphalée, les troubles visuels, la dyspnée, la diarrhée, très rarement des œdèmes, et le malade, quand il doit succomber, meurt au milieu d'attaques convulsives, ou dans le coma, entre le deuxième et le sixième jour de son urémie, entre le quatrième et le vingtième jour de son anurie.

Pathogénie. — Nous venons d'étudier les symptômes et l'évolution de l'anurie calculeuse, il s'agit maintenant de savoir pourquoi et comment elle se produit. Legueu a réuni une trentaine de cas avec autopsie [1], qui permettent de savoir ce qui se passe, non seulement dans le rein malade, mais aussi dans le rein de l'autre côté, renseignement qui ne peut pas être donné par l'opération. Sur 30 cas d'anurie calculeuse avec autopsie, l'oblitérative siégeait 23 fois dans l'uretère en un point quelconque de son long trajet et 7 fois dans le bassinet, l'oblitération, dans ce dernier cas, se faisant par de gros calculs appliqués sur l'orifice de l'uretère. Le rein calculeux présentait des altérations multiples, pyélite, hydronéphrose, sclérose, etc.

Quant au rein du côté opposé, voici comment se décomposent les 30 cas :

1. Legueu. *Gazette des hôpitaux*, 8 août 1891.

Absence congénitale du rein.	3 fois.
Altérations calculeuses	14 —
Atrophie rénale et lésions scléreuses.	6 —
Oblitération de l'uretère.	6 —
Rein absolument sain	1 —

Il résulte de cette statistique que l'oblitération calculeuse ne se produit pas toujours dans l'uretère; ce sont les petits calculs qui produisent l'oblitération de l'uretère, parce que par leur petit volume ils peuvent seuls s'y introduire; tandis que les gros calculs produisent l'oblitération de l'uretère sans s'y engager, ils l'obstruent à son orifice dans le bassinet. Donc, l'anurie accompagnée ou précédée de coliques néphrétiques, est presque toujours une anurie par oblitération du canal urétéral; tandis que l'anurie qui n'est associée qu'aux signes du gros calcul rénal, ou qui n'est pas accompagnée des signes de la colique néphrétique, est habituellement une anurie par oblitération intra-rénale; il y a néanmoins des exceptions, témoin l'observation de Tennesson rapportée plus haut.

Mais comment se produit l'anurie; comment l'oblitération *d'un seul* uretère peut-elle entraîner la suppression de la sécrétion urinaire dans les *deux* reins? On a voulu expliquer cette anurie par les lésions du second rein et on a dit : Il n'est pas étonnant qu'il y ait anurie; l'un des deux reins est obstrué et l'autre est malade. D'accord, mais enfin, il sécrétait encore de l'urine, ce rein, avant l'oblitération de son congénère, car un rein peut être calculeux ou calculo-scléreux, et la sécrétion urinaire n'en est pas pour cela absolument interrompue, et du reste comment expliquer les cas d'anurie complète, alors que le rein du côté oblitéré n'a pas de lésions, ou alors que ses lésions sont insignifiantes? Il faut en arriver forcément à admettre une paralysie fonctionnelle des deux reins, un réflexe inhibitoire qui supprime la *fonction urinaire dans son ensemble.* Cette paralysie sécrétoire peut atteindre le rein du côté opposé à l'obstruction, quoique ce rein soit sain ou peu altéré. La preuve que les reins

sont atteints d'une paralysie fonctionnelle, c'est que le rein dont l'uretère est oblitéré n'est presque jamais atteint d'hydronéphrose : donc, non seulement l'urine ne s'écoule plus par l'uretère obstrué, mais elle n'est plus sécrétée par le rein, car sa fonction est suspendue et la suppression de la fonction s'étend par réflexe à l'autre rein. La preuve qu'il s'agit d'une suspension fonctionnelle des reins par action réflexe, c'est que dans un cas cité par Broca, il y avait anurie, quoique l'oblitération fût due à un petit cancer de la vessie qui n'atteignait que l'uretère gauche : la miction reparut une demi-heure après la néphrotomie[1].

Diagnostic. — Le diagnostic de l'anurie s'impose ; ce qui est parfois difficile, c'est de savoir si l'anurie est calculeuse. Si l'anurie accompagne une colique néphrétique ou lui succède, si l'anurie accompagne des hématuries calculeuses ou leur fait suite, il n'y a aucune hésitation, l'anurie est calculeuse. Mais il faut compter avec les cas où l'anurie survient chez des calculeux jusque-là indemnes de tout accident lithiasique ; en pareille circonstance il faut rechercher avec soin à provoquer la douleur lombaire et scruter en détail tous les antécédents pathologiques de la vie du malade. Il y a une anurie hystérique qu'on dépistera par la recherche des symptômes ou des stigmates de l'hystérie. Il y a une anurie due à la compression de l'uretère par une tumeur abdominale ou pelvienne ; cette anurie a pour caractères de se faire lentement par diminution graduelle et progressive de la sécrétion urinaire avec production d'hydronéphrose, ce qui n'est pas le cas pour l'anurie calculeuse.

Il n'est pas toujours facile de savoir de quel côté s'est faite l'obstruction calculeuse, et encore plus difficile de reconnaître le siège exact de l'obstruction. « Ce siège exact du calcul oblitérant, en dehors des faits dans lesquels le corps du délit est directement perçu par le doigt introduit dans le rectum ou le vagin, l'observateur le

1. Broca. *Mercredi médical*, 24 octobre 1894.

plus sagace en est réduit aux seules probabilités de l'anatomie pathologique qui nous enseigne que, dans l'immense majorité des cas, les calculs s'arrêtent à l'extrémité *supérieure* de l'uretère[1]. »

Le *pronostic* de l'anurie calculeuse est extrêmement grave, puisque la guérison (abstraction faite des opérations) n'atteint que le chiffre de 28 pour 100. Toutefois, il est difficile de savoir à quel moment commence la gravité du pronostic. Bien des gens atteints de coliques néphrétiques ont, après leurs accès, une suppression *passagère* de la sécrétion urinaire ; ils sont une demi-journée, une journée sans uriner ; faut-il les faire rentrer dans le cadre des anuriques calculeux et compter le rétablissement au nombre des guérisons ? Non, sans doute. Mais une anurie qui persiste 24 heures après une colique néphrétique, doit déjà donner de vraies craintes ; si l'anurie persiste 48 heures, la situation est périlleuse ; après le troisième ou le quatrième jour, il faut prendre une décision et intervenir.

Traitement. — Avant l'intervention chirurgicale, on ne doit pas rester inactif ; les moyens médicaux peuvent rendre de réels services ; c'est un fait que j'ai constaté. Je ne saurais trop conseiller les émissions sanguines à la région des reins, ventouses scarifiées et sangsues répétées ; l'observation nous apprend, en effet, que dans presque toutes les néphrotomies pratiquées pour combattre l'anurie calculeuse, on trouve le rein très congestionné, très vascularisé, prêt à saigner ; aussi l'indication des larges émissions sanguines à la région des reins me paraît-elle formelle. Les diurétiques, la lactose, la néphrine n'ont pas d'action. Il ne faut donc pas perdre un temps précieux, il ne faut pas attendre pour intervenir que le malade soit en pleine urémie. Il vaut mieux opérer trop tôt que trop tard ; pour une chance qu'on a de voir le cours de l'urine se rétablir, on en perd dix en hésitant, en tergiversant et en renvoyant au lendemain une opération qu'on aurait dû faire la veille.

1 Demons et Pousson, *Académie de médecine*, 9 janvier 1894.

D. PYÉLO-NÉPHRITE CALCULEUSE.

Pathogénie. — La *lithiase urinaire* est la cause la plus commune de la pyélite. Tant que le milieu dans lequel se développent les calculs reste aseptique, il n'y a pas de suppuration. Les calculs du rein peuvent évoluer pendant des années, sans accidents de pyélite, de même que les calculs de la vésicule biliaire peuvent évoluer pendant des années sans accidents de cholécystite. On voit des gens qui ont eu dans leur vie, dix, vingt attaques de coliques néphrétiques calculeuses, et qui n'ont jamais présenté la moindre suppuration des voies urinaires; on voit des gens qui ont depuis bien des années un gros calcul du rein, avec douleurs lombaires et hématuries, et qui n'ont jamais infecté leurs reins. Des calculs peuvent donc séjourner dans le bassinet, dans les calices pendant bien longtemps, ils peuvent être *sclérogènes* et susciter des lésions scléreuses, mais ils sont aseptiques et ils ne peuvent pas eux-mêmes provoquer la suppuration. Du reste, cette tolérance des reins pour les calculs aseptiques, a été expérimentalement démontrée. Legueu, reprenant les expériences de Tuffier, a introduit aseptiquement, dans le bassinet de chiens, des graviers aseptisés, et après deux mois de contact, le bassinet ne présentait ni à l'œil nu, ni au microscope, la moindre trace de suppuration, l'examen bactériologique restait négatif et les cultures restaient stériles [1].

Pour que la pyélite se produise il faut donc que l'infection soit apportée du dehors. Dès 1886, Clado trouvait que l'agent pathogène des infections urinaires est une bactérie qu'il nommait bactérie septique, en 1887 Albarran [2] l'expérimentait et lui donnait le nom de bac-

1. Legueu. *Calculs du rein et de l'uretère*. Th. de Paris 1891, p. 42.
2. Albarran et Hallé. Note sur une bactérie pyogène et sur son rôle

térie pyogène et nous savons aujourd'hui, que cet agent infectieux, dont le nom seul a changé, est le coli-bacille, auquel s'adjoignent fréquemment d'autres espèces, streptocoques, staphylocoques, etc. (Hallé) [1]. Ces agents pathogènes sont introduits dans les voies urinaires à la faveur de lésions multiples, lésions de l'urèthre (rétrécissements, blennorrhagies, maladies de la prostate, cathétérisme septique); lésions de la vessie (vessie qui se vide incomplètement, cystite consécutive aux maladies uréthro-prostatiques), lésions de l'uretère; l'infection suit la voie des pyélo-néphrites ascendantes, l'agent pathogène traverse le rein qui est en état de réceptivité morbide causée par le traumatisme des calculs et la pyélite se déclare.

Anatomie pathologique. — Dans ses formes légères la pyélite calculeuse consiste une congestion de la muqueuse des calices et du bassinet avec hypersécrétion et desquamation épithéliale. Dans les formes plus accusées et à l'état chronique, la muqueuse est ulcérée, épaissie, couverte de muco-pus. La forme dite diphthéritique est caractérisée par un dépôt pseudo-membraneux ou fibrineux étalé sur la muqueuse. Parfois les calices et le bassinet forment une poche multiloculaire, anfractueuse, contenant des calculs enchatonnés ou ramifiés, du liquide purulent et une bouillie calcaire. Cette poche peut prendre des dimensions considérables, surtout si l'uretère est oblitéré; alors la substance du rein est refoulée, aplatie, et réduite à une *coque* qui a subi l'atrophie et la transformation fibreuse. Très souvent l'uretère participe à l'inflammation et à la dilatation du bassinet; il devient sinueux (Hallé)[2]. Si la lésion est unilatérale, le rein sain s'hypertrophie et suffit à la sécrétion urinaire;

dans l'infection urineuse. *In Bullet. de l'Acad. de méd.*, août 1888. — Albarran. *Étude sur le rein des urinaires*. Th. de Paris, 1889.

1. Hallé. Infection urinaire. *Annales des mal. des voies génito-urinaires*, 1892.

2. Hallé. *Uretérites et pyélites*. Th. de Paris, 1887.

si la lésion est double, les plus graves accidents (*anurie, urémie*) ne se font pas attendre. Le contenu de la poche peut subir la transformation crétacée, les parois s'épaississent, forment une coque fibreuse et l'uretère se transforme en un cordon fibreux.

Le rein est tantôt gros, hypertrophié, kystique, tantôt atrophié, ratatiné, scléreux. Si la suppuration a envahi le rein, on trouve dans la substance médullaire, des abcès développés suivant le trajet des tubes droits, abcès canaliculaires ou rayonnés, caractérisés à la loupe par des stries grisâtres qui représentent la direction des canaux excréteurs, et on trouve dans la substance corticale des abcès miliaires, arrondis, globuleux. Parfois le rein, très volumineux au premier abord, ne doit son volume qu'à l'hypertrophie scléro-lipomateuse de l'atmosphère celluleuse périrénale, variété de périnéphrite qui va être étudiée un peu plus loin. Dans quelques cas on trouve à l'autopsie une perforation du bassinet, un plegmon périnéphrétique, une infiltration urineuse avec phlegmon gangréneux, une *fistule* qui communique avec les organes voisins ou avec la peau.

Description. — La pyélite calculeuse est généralement un accident tardif de la lithiase urinaire ; il est rare que la pyélite se déclare dès les premières années de la lithiase ; elle ne survient que chez les gens qui ont depuis longtemps des coliques néphrétiques, des hématuries ou des symptômes de gros calculs. Dans quelques cas néanmoins, les suppurations intra-rénales ou péri-rénales peuvent survenir chez des individus lithiasiques, jusque-là indemnes d'accidents.

Habituellement la pyélite s'installe sournoisement sans fièvre ni douleur ; un peu plus tard le malade remarque que ses urines sont légèrement louches ; il éprouve quelques douleurs lombaires et la région correspondante au rein malade est sensible à la pression ; il a des troubles dyspeptiques, perte de l'appétit et sécheresse de la bouche, la fièvre est nulle ou fort modérée. Cet état peut

être entrecoupé d'hématuries ou de coliques néphrétiques. Toutefois le mal peut ne pas s'aggraver; on conseille au malade une cure à Vittel, à Évian, à Capvern, on lui prescrit les boissons lactées, on lui administre la térébenthine, et pendant des années, la pyélite peut ne pas augmenter, elle peut même guérir. C'est la forme légère.

Dans d'autres circonstances, les symptômes acquièrent d'emblée, ou progressivement, une notable intensité. Les urines contiennent du muco-pus en plus grande abondance; la quantité d'urines *purulentes* rendues en 24 heures est variable, elle est le plus souvent supérieure à la normale (2 à 4 litres et plus dans les 24 heures), quelquefois inférieure à la normale. Cette *polyurie trouble* (Guyon) est le symptôme cardinal de la pyélite. Le mucus et le pus complètement mélangés à l'urine lui donnent un aspect blanc et lactescent à l'émission. L'urine purulente s'éclaircit lentement, mais jamais complètement; la matière purulente se dirige peu à peu vers le fond du vase, mais ne se dépose jamais dans sa totalité, contrairement aux sédiments minéraux. La pyurie n'est pas accidentelle; le mélange du pus et de l'urine est constant et le dépôt purulent est journalier. L'urine pyélitique est presque toujours alcaline; elle contient quelquefois mais rarement des plaques d'épithélium *imbriquées* provenant de la muqueuse du bassinet.

La pyélite intense, avec ou sans néphrite suppurée (pyélonéphrite), est habituellement fébrile (fièvre uro-septique). Parfois même, éclatent de grands accès de fièvre avec frisson, élévation de la température à 40 degrés; ce sont des symptômes de rétention et d'infection; ces accidents infectieux, parfois terribles et mortels peuvent survenir dans toutes les variétés de pyélites, je les ai déjà décrits au sujet de la pyélite tuberculeuse, ils sont encore plus fréquents au cours de la pyélite calculeuse et j'en rappelle ici la pathogénie : Tant que le pus de la pyélonéphrite est déversé au dehors à travers un uretère

perméable, la rétention des agents infectieux, microbes et toxine. ne se fait pas, et la fièvre, si fièvre il y a, est modérée. Mais survienne l'oblitération de l'uretère ou l'oblitération d'une loge rénale suppurée, et aussitôt la *rétention des agents infectieux en cavité close* par un mécanisme analogue à celui que j'ai décrit pour l'*appendicite*, se traduit par des douleurs rénales, par des frissons, par des accès de fièvre intermittente, suivis de transpiration, par un affaiblissement rapide de l'organisme. Avec cette aggravation de symptômes, coïncide souvent une amélioration apparente des urines; les urines qui la veille étaient troubles, ammoniacales et purulentes, *sont maintenant claires et transparentes*; la raison c'est que les urines en question sont celles qui viennent du rein sain, l'urine purulente du rein malade étant arrêtée au passage par l'uretère oblitéré. Que l'uretère recouvre sa perméabilité, qu'une débâcle purulente se produise, et les grands accidents vont cesser momentanément ou définitivement.

J'ai observé un cas de ce genre, des plus nets, il y a deux ans. C'était à Fontainebleau; une dame d'une cinquantaine d'annés atteinte depuis neuf ans de lithiase rénale, de coliques néphrétiques et d'hématuries, avec périodes d'accalmie et périodes de recrudescence, cette dame était également atteinte depuis un an de pyélite qui était venue compliquer la lithiase. Ses urines étaient légèrement purulentes, mais elle n'avait point de fièvre, elle n'avait rien changé à ses habitudes, et sa santé ne paraissait pas sérieusement compromise. Un jour, ses urines diminuèrent de quantité; elles devinrent claires et limpides, de troubles et purulentes qu'elles étaient; des accès de fièvre éclatèrent, de plus en plus violents, avec frissons, élévation de la température à 40 degrés et transpirations profuses. Sur ces entrefaites je fus appelé à donner mon avis; je constatai que le rein gauche était douloureux, un peu gros : j'émis l'opinion que ce rein calculeux était le siège d'une infection par obstruction et

je demandai sans tarder l'intervention chirurgicale. Pozzi partagea mon opinion, il pratiqua la néphrotomie, et aussitôt après l'opération les accidents fébriles tombèrent ainsi que c'était prévu.

Lorsque la pyélite succède à une uretérite, on peut parfois, en introduisant le doigt dans le rectum chez l'homme, dans le vagin chez la femme, reconnaître l'uretère dilaté ou induré (Hallé). Si l'*oblitération de l'uretère* est progressive et définitive, de nouveaux symptômes apparaissent : les produits sécrétés s'accumulent et forment une poche, une *tumeur* rénale qui peut contenir à la longue plusieurs litres de liquide et qui fait saillie à l'abdomen ou à la région lombaire (*pyonéphrose*). Pour faire le diagnostic de cette tumeur, il faut s'enquérir avec soin des antécédents du malade, savoir s'il n'a pas rendu pendant une période plus ou moins longue des urines purulentes, hémorrhagiques, et s'il n'a pas été sujet à des coliques néphrétiques.

Le *pronostic* de la pyélite calculeuse est bénin dans les pyélites légères, mais dans d'autres cas, les lésions s'accentuent, la purulence de l'urine augmente, le rein suppure à son tour, la fièvre prend le type hectique, l'appétit disparaît, les forces décroissent et le malade tombe dans le marasme.

La médication lactée, les cures de Vittel, d'Evian, de Capvern, de Châtel-Guyon, les balsamiques, constituent la base du traitement médical, mais l'intervention chirurgicale est souvent nécessaire, il faut savoir la décider sans perdre un temps précieux à des moyens médicaux trop longtemps prolongés, et suivant le cas, on pratique la néphrotomie ou la néphrectomie[1].

1. Le Dentu. *Affect. chir. du rein*, 1889. — Guyon. *Pyélo-néphr. calcul.* (*Sem. méd.*, 16 février 1888.) — Legueu. *Des calculs du rein et de l'uretère au point de vue chirurgical.* Th. de Paris, 1891.

E. PÉRINÉPHRITES CALCULEUSES. — PÉRINÉPHRITE SCLÉRO-LIPOMATEUSE. — PHLEGMON PÉRINÉPHRÉTIQUE.

Avant d'entreprendre l'étude des périnéphrites, il est bon de rappeler en quelques mots l'anatomie de la couche celluleuse dans laquelle se développent les lésions que nous allons étudier : Les reins sont entourés d'une atmosphère celluleuse, ou enveloppe conjonctive, que l'on pourrait appeler *fascia rénal* et qui est une dépendance du *fascia propria*[1]. Ce sac périrénal qui entoure le rein dans toute son étendue, est presque entièrement formé chez le fœtus par du tissu conjonctif; plus tard, les éléments conjonctifs sont envahis par le tissu graisseux, et chez l'adulte cette couche cellulo-graisseuse acquiert parfois une épaisseur de plusieurs centimètres. Cette capsule adipeuse du rein, étudiée par Tuffier[2] sur des coupes congelées, est surtout abondante à la partie postérieure du rein; en bas elle est en continuité avec le tissu cellulaire de la fosse iliaque et du petit bassin.

Il est bien rare que cette couche cellulo-graisseuse périnéale reste absolument saine dans les pyélo-néphrites calculeuses anciennes; elle en subit presque fatalement le contre-coup; ses lésions peuvent même devenir dominantes, les lésions rénales étant relégués au second plan. C'est Rayer qui avait créé la dénomination de *périnéphrite* pour désigner l'inflammation de cette enveloppe cellulo-graisseuse du rein, mais cette périnéphrite ne se traduit pas toujours par des lésions suppuratives, elle se traduit également par des lésions chroniques, à évolution scléreuse et lipomateuse. Je vais donc étudier ces deux grandes variétés de périnéphrite.

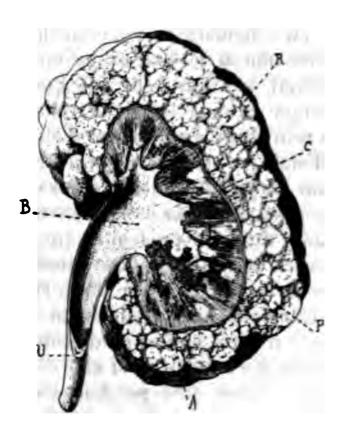
1. Testut. *Traité d'anatomie*, t. 3, p. 806.
2. Tuffier. La capsule adipeuse du rein. *Revue de chirurgie*, 1890, p. 390.

Périnéphrite scléro-lipomateuse. — Cette périnéphrite a une marche lente et chronique; le processus aboutit à une induration de l'élément conjonctif (sclérose) et à une exubérance de l'élément adipeux (lipomatose). Suivant les cas, la sclérose ou la lipomatose dominent ou se combinent en proportions variables. Au début de la lésion, l'atmosphère celluleuse du rein est épaissie, indurée, très adhérente à la capsule du rein, au bassinet, à l'uretère. A un degré plus avancé, les lésions sont plus intenses et plus étendues. Quand c'est le tissu scléreux qui prédomine (ce qui est plus rare), la périnéphrite forme une enveloppe épaisse et fibroïde criant sous le scalpel; dans un cas cité par Tuffier, l'induration scléreuse ne s'arrêtait pas à la couche périrénale, elle avait envahi et sclérosé les muscles et la paroi jusqu'à la peau. Quand c'est le tissu lipomateux qui prédomine, on trouve des masses adipeuses de plusieurs centimètres d'épaisseur, de vrais lipomes, formant autant de tumeurs graisseuses, séparées par d'épaisses cloisons fibrineuses. Hartmann[1] a décrit des tumeurs lipomateuses localisées autour du bassinet (lipomes péri-pyélitiques). Ces lipomes peuvent comprimer les vaisseaux du hile du rein; Hallé a vu les veines rétrécies par le tissu fibro-lipomateux et même oblitérées et thrombosées; les artères du hile sont atrophiées. L'infiltration graisseuse se poursuit même à l'intérieur du rein qui est lui-même envahi par le nouveau tissu; si bien que dans quelques cas le rein est transformé en une masse scléro-lipomateuse, la substance rénale n'étant plus représentée que par quelques vestiges glandulaires errant autour d'un bassinet qui contient un gros calcul ou plusieurs calculs[2].

Cette *périnéphrite scléro-lipomateuse* est très importante à connaître, elle avait été signalée il y a longtemps par Rayer et par Godard; on la rencontre dans plusieurs

1. Hartmann. Lipome rénal. *Bulletin de la Société anatomique*, juillet 1885.
2. Legueu, thèse citée, p. 23.

altérations du rein (tuberculose, pyélites); mais c'est au cas de lithiase rénale qu'elle acquiert sa plus grande fréquence et son plus complet développement, qu'il s'agisse de calculs primitifs ou de calculs secondaires.



Rein atteint de pyélo-néphrite calculeuse et de périnéphrite scléro-lipomateuse donnant au rein l'apparence d'une grosse tumeur.
U. Uretère. — B. Bassinet. — R. Substance propre du rein. — C. Capsule. — P. Périnéphrite scléro-lipomateuse. — A. Calcul ramifié.

C'est cette périnéphrite scléro-lipomateuse calculeuse, qui donne parfois aux reins calculeux l'apparence de tumeurs très volumineuses; à l'examen du malade, on perçoit en effet une grosse tumeur, et à l'examen de la pièce on voit que dans cette tumeur, le rein n'entre que pour une part, la dégénérescence scléro-lipomateuse en forme la plus grande partie. J'en ai eu cette année à l'hôpital un cas bien remarquable : Une jeune femme est venue me consulter pour des douleurs abdominales qui duraient depuis onze ans; il me fut facile de constater que le rein gauche était volumineux, abaissé et douloureux; les douleurs existaient également à la région

lombaire. Depuis huit mois, les urines étaient devenues purulentes (pyélite), mais la malade n'avait jamais eu ni coliques néphrétiques, ni hématuries. Il fallait faire un diagnostic. Ce gros rein douloureux n'était pas un rein cancéreux, car la malade souffrait depuis onze ans et elle n'avait jamais eu d'hématuries; jamais un rein cancéreux n'aurait eu une si longue évolution. Ce gros rein douloureux n'était pas un rein polykystique, car la lésion polykystique atteint les deux reins, et en onze années l'autre rein aurait eu le temps d'être atteint à son tour, or il ne l'était pas. Ce gros rein n'était pas un rein tuberculeux, car les urines plusieurs fois centrifugées et examinées ne contenaient pas de bacilles et, chose essentielle, la maladie durait depuis onze ans, évolution qui dépasse les bornes de la tuberculose rénale. Pour toutes ces raisons, je m'arrêtai à l'idée d'un rein calculeux, avec pyélite calculeuse et périnéphrite scléro-lipomateuse. La malade n'ayant jamais eu de coliques néphrétiques, je pensai qu'il s'agissait chez elle d'un gros calcul du rein, n'ayant donné lieu pendant bien des années qu'à une douleur fort tolérable, la douleur ayant augmenté depuis quelques mois à la faveur de sa pyélite. Je priai Le Dentu de vouloir bien se charger de l'opération. Le diagnostic fut vérifié. La malade, actuellement guérie, avait en effet un rein calculeux avec un calcul du volume d'une noisette et une périnéphrite scléro-lipomateuse. La figure jointe à ce chapitre, donnera une bonne idée de la périnéphrite scléro-lipomateuse calculeuse.

Périnéphrites suppurées. — Étudions maintenant les suppurations périnéphrétiques d'origine calculeuse. La pyélo-néphrite calculeuse, peut, à n'importe quel moment de son évolution, provoquer la suppuration de l'atmosphère cellulo-graisseuse du rein. Le phlegmon périnéphrétique peut même être la première manifestation d'une pyélite calculeuse qui évoluait jusque-là à l'état latent.

Pathogénie. — Les suppurations périnéales sont dues à l'envahissement de l'atmosphère cellulo-graisseuse par les agents de la suppuration (coli-bacille, streptocoque, staphylocoques). Dans ses remarquables recherches bactériologiques, Albarran a consigné les résultats suivants : Sur sept examens de pus d'abcès périnéphrétiques il y avait quatre fois la bactérie pyogène pure (coli-bacille) et trois fois association avec d'autres agents (coccus, streptocoque, staphylocoques).

On peut déterminer expérimentalement l'invasion du tissu périrénal en injectant des microbes dans l'uretère ; ils suivent la voie des lymphatiques. En injectant des microbes pyogènes dans le sang d'un lapin, Albarran a pu déterminer une néphrite et périnéphrite suppurée ; il avait eu le soin de froisser le rein et le tissu périrénal, confirmant ainsi, une fois de plus, l'existence du microbisme latent et le rôle du traumatisme.

Anatomie pathologique. — La périnéphrite est presque toujours unilatérale et plus fréquente du côté droit. Les parois du foyer sont épaisses, anfractueuses et recouvertes d'une membrane pyogénique plus ou moins bien organisée. Parfois les parois sont décollées et le foyer envoie des prolongements entre les faisceaux des muscles psoas, grand dorsal et grand oblique. Suivant le cas, le pus contenu dans la cavité est phlegmoneux et de bonne nature, ou bien altéré, mêlé à des graviers urinaires et à des débris de sphacèle. Le foyer répand une odeur urineuse, fétide ou fécaloïde, alors même qu'il n'a pas de communication avec l'intestin. Les fibres musculaires envahies par le foyer sont détruites et réduites en une bouillie grisâtre. Le rein est atteint de pyélo-néphrite calculeuse. Parfois le rein atteint de pyonéphrose forme lui-même une seconde poche incluse dans le phlegmon.

Si l'abcès reste cantonné *au-dessous* de la capsule propre du rein, les collections purulentes peuvent être petites, multiples, ou entourer complètement le rein qui baigne dans le pus (*abcès sous-capsulaire*) ; mais, en ce

cas, le bassinet est en dehors de l'abcès, puisque la capsule propre finit au niveau du hile.

Symptômes. — La fièvre et la douleur sont généralement les premiers symptômes de la périnéphrite suppurée calculeuse. La douleur siège à la région lombaire, elle est spontanée et toujours augmentée par la pression, surtout si l'on comprime la région douloureuse entre les deux mains. Son importance est grande, car elle peut être, pendant plusieurs jours, pendant plusieurs semaines, le seul phénomène local. La fièvre est continue avec paroxysmes périodiques; vers le soir, le malade est pris de frisson suivi de chaleur et de sueur, et quelquefois accompagné de vomissements. Dès cette période les malades maigrissent, l'appétit se perd, la constipation est opiniâtre.

Après une période de huit à quinze jours, si la maladie évolue rapidement, après plusieurs semaines si la maladie évolue plus lentement, la périnéphrite phlegmoneuse se révèle par d'autres signes : « La région lombaire, de plus en plus douloureuse à la pression, devient le siège d'un empâtement plus ou moins étendu : en même temps l'échancrure costo-iliaque s'efface, et le malade étant dans le décubitus dorsal, si le médecin plonge sa main sous la région lombaire, il perçoit par le toucher, comme bientôt par la vue, une saillie plus ou moins marquée. L'empâtement de la région lombaire est souvent accompagné d'œdème qui peut s'étendre aux régions dorsale et fessière; en même temps il y a quelquefois un peu de rougeur à la peau[1]. »

Si le phlegmon se porte vers la région lombaire, ce qui est le cas le plus fréquent, la fluctuation s'accuse franchement, la peau prend une rougeur érysipélateuse et le pus tend à se faire jour au niveau du triangle de J.-L. Petit, limité par le bord externe du grand dorsal et le bord postérieur du grand oblique. Mais si l'*inter-*

1. Trousseau. *Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu*, t. III, p. 698.

vention chirurgicale est tardive, ou si le phlegmon périnéphrétique a déjà envahi des régions voisines, plusieurs cas peuvent se présenter : *a.* L'inflammation gagne le tissu cellulaire sous-diaphragmatique, se porte vers la plèvre et le poumon et détermine une pleurésie ou une pneumonie, ou bien le pus du phlegmon pénètre dans les bronches et est évacué sous forme de *vomique* (Rayer). On a même signalé l'ouverture dans le péricarde. — *b.* Plus fréquemment l'inflammation se propage au tissu cellulaire de la fosse iliaque, la douleur envahit cette région et l'on voit se former une tumeur qui fait saillie au-dessus du ligament de Poupart, ou qui passe au-dessous de ce ligament en suivant la gaine des vaisseaux fémoraux pour se montrer dans le triangle de Scarpa. Dans quelques cas le pus suit la gaine du muscle psoas iliaque, se porte sur le petit trochanter et peut envahir l'articulation coxo-fémorale. — *c.* L'inflammation se propage au tissu cellulaire du petit bassin, et le pus de la région rénale, après avoir fusé dans la cavité pelvienne, se fait jour dans la vessie ou dans le vagin. — *d.* L'ouverture dans le côlon est suivie de l'expulsion de selles fétides, muco-purulentes ou sanguinolentes, et les gaz qui passent de l'intestin dans le foyer purulent peuvent déterminer un *emphysème* de la région dorsale (Trousseau). — *e.* L'ouverture du phlegmon dans le péritoine est absolument exceptionnelle, ce qui s'explique par les rapports éloignés du péritoine avec le foyer périnéphrétique, qui occupe d'habitude la face postérieure du rein. — *f.* L'ouverture du phlegmon à la région ombilicale est assez fréquente.

Telles sont les différentes terminaisons du phlegmon périnéphrétique; mais la marche des accidents n'est pas toujours celle que je viens de décrire. Ainsi l'invasion de la maladie se fait parfois en plusieurs poussées, douloureuses et fébriles, distantes de plusieurs semaines ou de plusieurs mois, comme si les premières poussées avaient été suivies de résolution. Dans d'autres cas, au contraire,

les symptômes éclatent avec brusquerie et se succèdent avec rapidité; il s'agit d'une véritable *septicémie aiguë*; les frissons sont violents, la température est d'emblée très élevée, les transpirations sont abondantes, la diarrhée est fétide, le ventre est tympanisé, le pouls est de mauvaise qualité, le malade délire, l'état général devient alarmant en quelques jours et la mort peut survenir avant même que le phlegmon ait eu le temps d'évoluer.

Diagnostic. — Le diagnostic des abcès périnéphrétiques ne présente aucune difficulté quand ils ont été précédés des manifestations de la lithiase rénale, telles que coliques néphrétiques, pyélite, hématuries, urines muco-purulentes; quand, après de pareils antécédents, on constate chez un malade une vive douleur à la région lombaire avec accès de fièvre quotidiens, avec empâtement et œdème de la région lombaire, c'est qu'un phlegmon périnéphrétique est en voie de formation.

Mais le diagnostic n'est pas toujours aussi simple, il s'en faut; dans quelques cas, la cause première du phlegmon passe inaperçue, et pendant plusieurs jours on ne constate rien autre chose qu'une douleur lombaire plus ou moins vive, accompagnée d'accidents fébriles rémittents ou intermittents. La pyélite calculeuse peut présenter des symptômes analogues, elle peut même aboutir à la formation d'une tumeur (*pyonéphrose*), le diagnostic est alors fort difficile; cependant, la pyélite avec pyonéphrose forme une tumeur qui est surtout *abdominale*, tandis que le phlegmon périrénal forme une tumeur qui est surtout *lombaire*; la pyonéphrose est caractérisée par une saillie plus arrondie, plus nettement limitée, le phlegmon périrénal est plus diffus, plus empâté, il fait corps avec la paroi œdémateuse. Le *pronostic* est beaucoup plus grave dans les formes aiguës et sceptiques que dans les formes franchement phlegmoneuses.

Le *traitement* du phlegmon périnéphrétique est purement chirurgical.

F. FISTULES CALCULEUSES RÉNALES ET PÉRIRÉNALES.

Nous venons de voir que le phlegmon périnéphrétique calculeux peut se faire jour au dehors, à la région des lombes, à l'ombilic, dans l'intestin, dans les bronches. Dans ces différents cas l'ouverture du phlegmon peut ne pas se cicatriser, elle peut rester fistuleuse.

Si la fistule a le rein pour origine, elle est dite *fistule rénale*; si elle a pour origine l'atmosphère celluleuse, elle est dite *périrénale*. Si le liquide qui s'échappe par la plaie fistuleuse est un liquide purulent, la fistule est dite *purulente*, si ce liquide est de l'urine, la fistule est dite *urinaire*. Si l'orifice fistuleux débouche à la peau, la fistule est dite *réno-cutanée*; s'il débouche dans un organe, la fistule est dite *réno-intestinale*, *réno-bronchique*, etc.[1].

Fistules réno-cutanées. — Les fistules cutanées les plus fréquentes sont celles de la région lombaire; elles sont purulentes ou uro-purulentes; leur orifice à la peau est en entonnoir, à bords fongueux, et leur canal, dont les parois sont épaisses, fibroïdes, aboutit à un foyer profond, rénal ou périrénal. L'uretère est presque toujours rétréci ou oblitéré; c'est alors par la fistule que s'écoule le liquide uro-purulent; l'écoulement est continuel, d'odeur caractéristique; les bords de la plaie sont irrités, érythémateux, douloureux et nécessitent de fréquents pansements.

Fistules réno-intestinales. — Ces fistules sont assez fréquentes, celles surtout qui s'ouvrent dans le côlon. Elles sont précédées de symptômes d'entérite; les déjections sont purulentes, fétides, le malade maigrit, dépérit et finit par succomber.

1. Tuffier. *Traité de chirurgie*, t. VII, p. 559.

G. SCLÉROSE ET ATROPHIE RÉNALE CALCULEUSE.

Après avoir étudié les lésions septiques du rein calculeux, la pyélite, la pyélo-néphrite, le phlegmon périnéphrétique, étudions le processus sclérogène qui aboutit à la sclérose, à l'atrophie rénale.

L'*atrophie scléreuse* du rein existe avec ou sans hydronéphrose. L'hydronéphrose calculeuse est fort rare; ce qui est plus fréquent, c'est la pyonéphrose. Brault et Cornil ont étudié les altérations du rein qui succèdent à la compression, à la ligature, à l'obstruction des uretères; ils ont vu que ces altérations aboutissent à l'atrophie du rein. Quand les uretères et le bassinet sont dilatés et contiennent du liquide, le rein calculeux paraît augmenté de volume, il est œdématié, la limite des substances corticale et médullaire n'est plus nette; les calices refoulés par la pression du liquide refoulent à leur tour la substance corticale. A la coupe du rein, on trouve des calculs qui se traduisent souvent à la surface extérieure du rein par des bosselures de l'organe (Le Dentu). La substance corticale est creusée de loges et de cavités. Quelques-unes de ces loges communiquent largement avec la cavité ectasiée des calices et du bassinet, d'autres sont isolées, à la façon de petits kystes indépendants.

A l'examen histologique, le rein calculeux présente des lésions que Jardet[1] a étudiées et divisées en trois étapes aboutissant à l'atrophie de l'organe : au début, la lésion rénale est caractérisée par une stase de l'urine avec ectasie du tube urinifère depuis les glomérules jusqu'aux papilles; l'ectasie glomérulaire porte sur la capsule de Bowmann tandis que le bouquet capillaire glomérulaire est atrophié. Les artères de la voûte sont épaissies et

1. Jardet. *Lésions rénales consécutives à la lithiase urinaire.* Thèse de Paris. 1885.

atteintes d'artérite. A une période plus avancée, la sclérose envahit la substance médullaire et la substance corticale sans aucune systématisation; la lumière des tubuli est tantôt dilatée, tantôt rétrécie, les glomérules sont scléreux et atrophiés. Enfin, à une dernière période, la sclérose aboutit à l'atrophie rénale; toutefois la substance du rein peut être atrophiée, bien que le rein dans sa totalité soit augmenté de volume à cause de la distension des calices et du bassinet; dans le cas contraire, la sclérose atrophique aboutit à la diminution du volume de l'organe. Un point essentiel mis en relief par Jardet, c'est que les lésions scléreuses atrophiques du rein calculeux ne sont pas toujours, il s'en faut, consécutives à l'oblitération mécanique de l'uretère; il est vraisemblable au contraire que ces lésions scléreuses précèdent l'oblitération.

Tant que la lésion scléreuse n'atteint que le rein calculeux, la fonction urinaire est assurée par le rein du côté opposé, mais il est des cas, où les deux reins sont envahis par la lithiase, ou par le processus scléreux, alors apparaissent les petits accidents du brightisme et plus tard les grands accidents de l'urémie. Raymond a publié à ce sujet une observation qui résume bien la question : il s'agit d'un vieillard, n'ayant jamais présenté ni coliques néphrétiques, ni symptôme de lithiase rénale ; cet homme succomba à des accidents urémiques[1]. A l'autopsie on constata des calculs volumineux dans les deux reins et une atrophie de la substance corticale avec prédominance de néphrite interstitielle.

§ 12. PYÉLITE. — PYÉLO-NÉPHRITE.

La *pyélite* est l'inflammation de la muqueuse des calices et des bassinets ; elle est aiguë ou chronique, asso-

1. Raymond. *Bulletin de la Société anatomique*, 1888, p. 597.

ciée ou non à la néphrite (pyélo-néphrite). Ce mot de pyélite a été conservé, bien que son étymologie (πύελος, *pelvis*) n'ait aucun rapport avec la localisation morbide. La pyélite est toujours une affection secondaire ; elle peut survenir à titre d'infection secondaire dans plusieurs maladies telles que le typhus, la scarlatine, la rougeole, la variole, le choléra. Dans quelques cas elle est le résultat d'une intoxication par la térébenthine, le cubèbe, les balsamiques, et surtout la *cantharidine*.

La pyélite a le plus souvent une origine locale. Les affections des organes génitaux de la femme, le cancer de l'utérus, par exemple, peuvent être cause de pyélite en provoquant la stagnation de l'urine par compression de l'uretère. Les inflammations de l'urèthre, de la vessie et de l'uretère, la blennorrhagie, déterminent fréquemment la pyélite ; les agents infectieux prennent l'urine comme milieu de culture, et l'infection du bassinet se fait alors presque toujours par voie ascendante.

Il y a une pyélite *tuberculeuse*, que j'ai longuement décrite à l'un des chapitres précédents.

La *lithiase rénale* est, de beaucoup, la cause la plus fréquente de la pyélo-néphrite. Je lui ai donné, au chapitre précédent de tels développements, que pour éviter les répétitions, je renvoie pour l'étude des pyélo-néphrites aux descriptions des pyélites calculeuses et des pyélites tuberculeuses ; on y trouvera décrits la pathogénie, l'anatomie pathologique, la symptomatologie et le diagnostic des pyélo-néphrites.

§ 13. NÉPHRITES SUPPURÉES.

Anatomie pathologique. — Pathogénie. — Je décrirai dans cet article les néphrites suppurées proprement dites et les abcès métastatiques du rein. L'histoire de la né-

phrite suppurée se confond le plus souvent avec celle de la pyélite suppurée. Ces deux lésions ne sont en général que les étapes successives d'une même infection.

Les causes de la néphrite suppurée sont multiples. Les unes sont exceptionnelles, telles les contusions, les plaies, le voisinage d'une collection purulente (abcès par congestion, abcès du foie) ; les autres sont fréquentes, telles les cystites, l'hypertrophie de la prostate, les rétrécissements de l'urèthre, les opérations qui se pratiquent à l'urèthre ou à la vessie, la tuberculose rénale, la lithiase rénale.

La pathogénie des néphrites suppurées est celle des pyélites. La lésion est presque toujours ascendante ; dans certains cas elle peut, d'après Albarran, être descendante, la filiation pathogénique est alors la suivante : l'affection primitive des voies urinaires amène une infection générale et le microbe charrié par le sang s'embolise dans les vaisseaux rénaux. Albarran a reproduit chez le lapin, par injection du coli-bacille dans l'uretère, des néphrites suppurées ascendantes ou descendantes.

Dans la *néphrite suppurée*, la suppuration est diffuse ou collectée en abcès ; ces deux formes sont parfois réunies. La néphrite diffuse débute par une congestion de l'organe : le rein est tuméfié, rouge à la coupe et parsemé d'ecchymoses qui résultent d'hémorrhagies parenchymateuses ou interstitielles. Puis le pus se forme et infiltre le rein dans la substance corticale et dans les pyramides. L'organe est jaunâtre et opaque à la coupe, et par la pression on fait jaillir du pus bien lié.

L'aspect de la coupe présente deux variétés bien distinctes ; la néphrite peut être *infiltrée* ou *rayonnante* (Albarran). Dans la forme diffuse infiltrée, le parenchyme apparaît marbré de rouge et de gris ; on trouve des abcès de dimensions diverses, siégeant plus communément vers la substance corticale ou vers la base des pyramides. Dans la néphrite rayonnante, on voit les pyramides parcourues par des stries perpendiculaires de cou-

leur grise, qui se détachent sur un fond rouge foncé. Quelques-unes de ces stries sont plus larges, en forme de coin à base périphérique, et contiennent parfois une gouttelette de pus. Le centre des foyers est le plus souvent un tube dilaté par les microbes; on en trouve aussi quelquefois dans le glomérule. entre le bouquet et la capsule.

Les abcès récents contiennent un pus bien lié et leurs parois sont formées par le tissu même du rein. Les abcès anciens contiennent un pus mal lié souvent mélangé à des sels calcaires, et leurs parois sont formées par une membrane de tissu conjonctif. Lorsque la lésion est ancienne, le rein est plus ou moins déformé et bosselé. Ces abcès sont rarement plus volumineux qu'une noisette; les grands abcès concernent surtout les suppurations du bassinet.

Les abcès du rein peuvent s'ouvrir dans le bassinet et s'écouler par les urines, dans le duodénum, dans la région lombaire à travers les parois abdominales, dans le péritoine, où ils provoquent une péritonite suraiguë, dans les bronches après perforation du diaphragme. Ceux qui guérissent sont suivis de cicatrice et d'atrophie rénale.

Les *abcès métastatiques* (infarctus du rein) se présentent sous forme d'abcès miliaires agglomérés. Ces agglomérations se continuent dans la substance corticale et dans la substance médullaire; elles ont la forme d'un cône dont la base est à la périphérie, topographie qui est en rapport avec la distribution des artérioles du rein.

Description. — La néphrite aiguë suppurée s'annonce par des frissons et par une fièvre qui prend quelquefois le type intermittent; les nausées et les vomissements sont fréquents; le malade se plaint d'une douleur vive localisée à la région du rein, au niveau du carré des lombes, et irradiant de là en différentes directions, du côté des uretères, de la vessie et du testicule. Les envies d'uriner sont fréquentes, impérieuses, et le malade ne rend habi-

tuellement qu'une petite quantité d'urines fortement colorées, acides, contenant souvent du sang et de l'albumine.

Parfois, la néphrite n'affecte pas ce début brusque et bruyant, elle s'installe insidieusement et revêt un aspect typhoïde avec symptômes adynamiques, prostration, sécheresse extrême de la langue, sueurs. De même que l'on observe, chez les vieillards, des pneumonies suppurées apyrétiques, de même on voit assez souvent des néphrites suppurées amener la mort chez les gens vieux, sans réaction fébrile.

La gravité de la néphrite suppurée tient à l'âge des malades (vieillesse), à la cause qui lui a donné naissance, à l'étendue de la suppuration, à la durée de la maladie, à l'état de l'autre rein. Si les deux reins sont compromis, la mort peut survenir par accidents *urémiques*.

Diagnostic. Traitement. — Le début brusque de la néphrite suppurée est fort rare; la nature, le siège et les irradiations des douleurs ainsi que les troubles urinaires plaident en faveur de la néphrite. Les douleurs de la néphrite peuvent avoir les caractères de la colique néphrétique, mais cette dernière est apyrétique, ce qui juge la question. Dans la pyélite, les urines sont purulentes dès le début de la maladie et elles restent purulentes. Dans la néphrite l'apparition du pus est tardive et parfois momentanée.

Il faut opposer à la néphrite aiguë un *traitement* antiphlogistique en rapport avec les forces et avec l'âge du malade. Les sangsues à la région du rein, la saignée générale, les purgatifs drastiques sont indiqués. On prescrit des boissons émollientes et légèrement diurétiques; on oppose à la douleur les injections sous-cutanées de morphine, on combat les vomissements au moyen de boissons glacées, mais il ne faut pas perdre un temps précieux avec le traitement médical, il faut se tenir prêt à agir chirurgicalement.

§ 14. PÉRINÉPHRITE. — PHLEGMON PÉRINÉPHRÉTIQUE.

Étiologie. — La *périnéphrite* ou *phlegmon périnéphrétique*, est une affection beaucoup plus souvent secondaire que primitive. La périnéphrite dite primitive, est due au traumatisme, aux contusions de la région lombaire, aux exercices violents, aux longues courses à cheval, aux refroidissements[1].

La périnéphrite dite secondaire, succède aux lésions des organes voisins, et principalement à certaines altérations des reins. Au premier rang se place la lithiase rénale (graviers et calculs) *avec ou sans pyélo-néphrite*; l'infection périnéphrétique se fait par propagation ou par perforation. Au nombre des autres causes citons: la *tuberculose rénale*, les kystes hydatiques (Rayer), le cancer du rein (Cornil), les suppurations du foie, de la vésicule biliaire, du muscle psoas, du tissu cellulaire du petit bassin, les perforations du côlon et les lésions de l'appendice iléo-cæcal. La périnéphrite est parfois associée à d'autres maladies, fièvre typhoïde, typhus, état puerpéral (Trousseau)[2].

D'une façon générale, la périnéphrite doit être divisée en deux grandes classes : périnéphrite scléro-lipomateuse et périnéphrite suppurée ou phlegmon périnéphrétique. J'ai étudié ces différentes modalités aux chapitres concernant la tuberculose du rein et la lithiase rénale. Je suis même entré dans de tels développements, surtout au sujet des périnéphrites associées à la lithiase rénale, que pour éviter les répétitions (la description symptomatique étant la même, quelle qu'ait été la cause

1. Guéneau de Mussy. *Clin. méd.*
2. *Clin. de l'Hôtel-Dieu*, t. III, p. 693.

première de la périnéphrite), je renvoie aux descriptions faites dans les chapitres précédents, concernant la lithiase du rein et la tuberculose rénale.

§ 15. — HYDRONÉPHROSE.

La dilatation des *calices* et du *bassinet* consécutive à l'accumulation de l'urine a reçu le nom d'*hydronéphrose* (Rayer), et si l'obstacle qui s'oppose à l'écoulement de l'urine siège très bas dans les voies urinaires, l'*uretère* prend part à la dilatation. Chez le fœtus, l'hydronéphrose est habituellement double et devient un obstacle à l'accouchement, elle doit être rapportée à une malformation congénitale. Chez l'adulte, les causes de l'hydronéphrose sont multiples : compression de l'uretère par une tumeur de la vessie, de l'utérus, de l'ovaire.

Le cancer de l'utérus, en se propageant au trigone vésical ou aux uretères, provoque une obstruction plus ou moins complète de ces conduits, obstruction parfois intermittente ainsi que l'anurie qui en résulte : l'hydronéphrose en est quelquefois la conséquence. L'oblitération de l'uretère consécutive à la migration d'un gravier est *rarement* suivie d'hydronéphrose, ainsi qu'on l'a vu au chapitre précédent.

L'hydronéphrose est généralement unilatérale ; la dilatation peut être partielle et bornée à un calice à la façon d'un kyste, mais habituellement la dilatation est totale, le rein est aplati, refoulé, transformé en une poche qui contient dix, quinze, vingt litres de liquide et plus encore, et ce qui reste de la substance rénale a subi l'atrophie fibreuse. Quand l'uretère prend part à cette dilatation, il peut acquérir le volume d'une anse intestinale.

Le liquide de l'hydronéphrose ne contient presque pas

d'éléments de l'urine, il est souvent albumineux; d
quelques cas, il devient séreux ou séro-purulent.

L'hydronéphrose ne devient appréciable que lorsqu
tumeur acquiert un certain volume; on constate alor
présence d'une tumeur abdominale, également ap
ciable à la région lombaire. Cette tumeur est quelque
fluctuante et peut envahir les régions voisines et em
ter dans tous les sens.

Le *diagnostic* est difficile, mais il peut être éclairé
les antécédents du malade; ainsi des coliques néphr
ques antérieures permettent de supposer une obstruct
calculeuse de l'uretère. Le *pronostic* est fort grave d
l'hydronéphrose double, parce que le malade est sou
coup d'accidents urémiques; il est plus bénin d
l'hydronéphrose unilatérale, à moins toutefois que le r
du côté opposé n'ait été compromis par des lési
antérieures.

Le traitement de l'hydronéphrose est purement
rurgical.

§ 16. HÉMATURIES SYMPTOMATIQUES ET HÉMATURIE ESSENTIELLE.

L'*hématurie* est le pissement de sang plus ou m
mélangé à l'urine. Suivant que la lésion qui do
lieu à l'hématurie siège à la vessie ou au rein, on
que l'hématurie est vésicale ou rénale. Je n'ai pa
m'occuper ici des hématuries vésicales, c'est un chap
de chirurgie.

Selon que l'hématurie est plus ou moins aborda
selon que le sang est dilué dans une quantité d'u
plus ou moins considérable, le liquide rendu est r
rougeâtre, brunâtre, noirâtre; dans le liquide na
des caillots plus ou moins allongés, caillots qui peu
reproduire le moule de l'uretère et avoir 10, 15, 20

timètres de longueur, caillots qui par leur migration difficile à travers l'uretère peuvent occasionner des coliques néphrétiques, et qui par leur arrêt dans l'urèthre peuvent déterminer momentanément la rétention d'urine.

Il y a des hématuries secondaires et une hématurie essentielle. Je vais les décrire sucessivement.

A. HÉMATURIES SECONDAIRES.

Les hématuries secondaires peuvent être associées à une maladie générale, ou à une lésion localisée aux reins.

Hématuries des maladies générales. — Un grand nombre d'infections générales peuvent se porter sur le rein et le faire saigner; telles sont les hématuries de la *scarlatine*, qui dans cette classe sont les plus fréquentes. Dans quelques cas, les maladies infectieuses (surtout les fièvres éruptives), variole, rougeole, purpura, érythèmes, revêtent la forme hémorrhagique et l'hématurie n'est qu'un épisode dans l'ensemble du processus hémorrhagique. Le rhumatisme articulaire aigu peut occasionner de vraies hématuries, ainsi que je viens d'en observer un cas.

Hématuries associées aux lésions rénales. — Si on veut bien se reporter à quelques-uns des chapitres précédents, concernant la tuberculose, les kystes, le cancer, la lithiase des reins, on verra qu'il n'est pas une seule de ces affections rénales qui ne puisse avoir l'hématurie au nombre de ses symptômes.

La *tuberculose rénale* est très souvent cause d'hématurie, que les urines sanglantes apparaissent au début de la lésion, ou à une époque plus avancée. Généralement ces hématuries sont légères, peu durables et indépendantes des causes extérieures (cahots de voiture, équitation, exercices musculaires). Mais dans quelques circonstances elles revêtent une telle intensité, une telle

ténacité qu'elles constituent une forme hémorrhagique de la tuberculose rénale.

Les *kystes du rein*, surtout la dégénérescence polykystique, sont fréquemment accompagnés d'hématuries, mais ici encore, le pissement de sang, habituellement peu important, peut revêtir une notable intensité.

Le *cancer du rein* est, de toutes les affections des reins, la plus saignante ; les hématuries cancéreuses peuvent être précoces ou tardives ; elles sont généralement abondantes et tenaces, que le rein ait déjà acquis un fort volume ou qu'il en soit encore à ses proportions normales.

La *lithiase rénale* est très souvent cause d'hématurie, qu'il s'agisse de petits graviers susceptibles de se mobiliser et de provoquer les coliques néphrétiques, ou de gros calculs immobilisés dans le rein. Ces hématuries, habituellement modérées, facilement rappelées par les cahots, par les exercices, marche, équitation, revêtent parfois une telle intensité, une telle continuité, qu'elles constituent une forme hémorrhagique de la lithiase du rein.

Il résulte de cette énumération et de tous les développements dans lesquels je suis entré, en décrivant l'hématurie dans les chapitres précédents consacrés aux maladies des reins, que ce symptôme hématurie ne peut pas nous être d'un grand service quand il s'agit de diagnostiquer telle ou telle lésion des reins. L'hématurie abondante et tenace n'est pas seulement l'apanage des hématuries cancéreuses puisque nous la rencontrons également avec la tuberculose, et la lithiase rénale. L'hématurie avec gros rein n'est pas seulement le fait du cancer, puisque nous la rencontrons également avec de grosses tumeurs rénales, dues à la périnéphrite scléro-lipomateuse ou à des lésions kystiques.

Non seulement l'hématurie, par son abondance, par sa continuité, par les longs caillots qui l'accompagnent, par le volume du rein, gros, très gros ou normal, ne peut en rien nous permettre d'affirmer la nature de la

lésion rénale qui la produit, mais il se peut aussi qu'elle ne soit associée à aucune des lésions rénales que je viens de passer en revue; un malade a des hématuries abondantes, répétées, on pense à la tuberculose rénale, au cancer rénal, à la lithiase rénale, au gros calcul rénal, aux kystes du rein, et le malade n'a rien de tout cela. Qu'est-ce qu'il a donc alors? Il a, ce que les observations suivantes vont nous apprendre :

Une malade de 28 ans [1], n'ayant aucun antécédent qui ressemble à l'hémophylie ou à la tuberculose, a été prise avec quelques douleurs à la région lombaire et à l'hypochondre du côté droit, d'une hématurie qui dure actuellement depuis six mois. Cette femme n'a jamais eu, pendant six mois, une seule miction normale; l'urine est toujours plus ou moins sanguinolente; le sang est intimement mélangé à l'urine, et depuis le début des accidents, l'hématurie, loin de diminuer, ne fait qu'augmenter d'intensité. Les douleurs rénales ont toujours persisté, bilatérales, légères et passagères du côté gauche, continues du côté droit Ces douleurs n'ont jamais eu les caractères des coliques néphrétiques; elles se traduisent par une sensation de pesanteur et d'endolorissement de la région. Jamais il n'y a eu ni oligurie ni élimination de graviers, ni même dépôt d'acide urique dans le vase. En face de pareils symptômes il était permis de soupçonner une lésion organique, tuberculose ou cancer.

Broca examine la malade, il constate que le rein droit n'est ni hypertrophié, ni abaissé; il est très nettement douloureux à la pression dans l'angle costo-vertébral. Rien de semblable à gauche. Les mictions sont indolentes, fréquentes et toujours sanguinolentes; l'hématurie n'est influencée, ni par la marche ni par les secousses de voiture; la malade a bonne mine et n'a pas maigri. Le repos au lit, au lieu d'améliorer la situation,

1. Broca. Hémorrhagies rénales sans cause connue. *Gazette hebdomadaire*, 15 décembre 1894.

provoque une recrudescence des douleurs et des hématuries. Les urines ne contiennent pas de bacilles de Koch. Broca se décide à intervenir; le rein est mis à nu, mais on trouve un rein absolument normal, on ne lui découvre aucune lésion, il n'est ni induré, ni adhérent; le bassinet et l'uretère sont normaux; Terrier et Hartmann explorent à leur tour ce rein supposé malade et ils font les mêmes constatations, ils ne trouvent aucune lésion. On jugea inutile de pousser plus loin l'opération dont les suites furent du reste, des plus simples et des plus inattendues. A dater de ce moment, les *hématuries cessèrent complètement et définitivement*; la malade, revue trois ans plus tard, était complètement guérie de ses douleurs et de ses hématuries.

Broca a réuni dans son travail sept observations, qui par divers côtés, se rapprochent de la sienne, et quelle que soit la théorie qu'on invoque, qu'on parle d'hémophylie avec Senator, de troubles congestifs, vaso-moteurs, peu importe la théorie; le fait intéressant, indéniable, c'est qu'il existe des hématuries rénales, persistantes, abondantes, redoutables, avec ou sans douleurs, qui paraissent indépendantes des lésions connues et qui guérissent par le genre d'intervention chirurgicale qu'on vient de voir.

C'est dans cette variété d'hématurie, que peut prendre place l'observation suivante : Il y a quelques années, un jeune garçon de 15 ans vint dans mon service à l'hôpital Necker pour y être traité d'une hématurie qui durait depuis deux ans. Cette hématurie, d'origine rénale, n'était pas continue, elle survenait tantôt sans cause apparente, tantôt à l'occasion de la moindre fatigue, de la moindre marche. Ce jeune homme, typographe de son état, nous racontait qu'il ne pouvait travailler deux heures debout, sans que ses urines fussent sanguinolentes; il ne pouvait faire la moindre course sans que l'hématurie reparût; souvent même l'hématurie persistait plusieurs jours en dépit du repos. Cette hématurie qui durait

depuis si longtemps avait très fortement affaibli et anémié ce jeune homme qui était préparé à toute intervention. Après avoir examiné ce malade, dont les reins étaient peu sensibles, il me fut impossible de formuler un diagnostic pathogénique ; lithiase, tuberculose ou cancer, tout était possible; néanmoins il n'y avait dans le cas en question, ni les douleurs de la lithiase, ni les bacilles de la tuberculose, ni l'état général qu'aurait provoqué un cancer de date déjà ancienne. Je soumis le malade à la cure térébenthinée; il prit à dose croissante, six, huit, dix, douze capsules de térébenthine par jour; peu à peu les urines perdirent leur caractère sanguinolent et les hématuries disparurent complétement. Elles disparurent si bien, que depuis cinq ans elles n'ont plus reparu une seule fois; après deux ans et demi de maladie, la guérison est définitive; ce jeune homme peut impunément faire les courses les plus longues, il peut impunément travailler debout toute la journée, et donner la nuit des heures de travail supplémentaires; sa santé est de toute façon excellente et jamais la moindre hématurie n'a reparu. Il continue toujours l'usage de la térébenthine. Ces exemples et cette discussion entreprise au sujet des hématuries, prouvent bien que le diagnostic pathogénique des hématuries rénales est souvent difficile et parfois impossible.

B. HÉMATURIE DITE ESSENTIELLE

Cette hématurie, encore nommée hématurie endémique des pays chauds, hématurie intermittente, hématurie chyleuse, est endémique au Brésil, au cap de Bonne-Espérance, aux Indes, aux îles Maurice et de la Réunion[1]. Elle sévit principalement sur l'enfance et sur la jeunesse

1. Réunion et île Maurice. Le Roy de Méricourt et Layet. *Dictionn. encycl. des sc. méd.*

dans les conditions suivantes : tantôt, sans prodrome sans douleur, les urines deviennent sanguinolentes, e symptôme se reproduit pendant plusieurs mois ou sieurs années, à divers intervalles, sans altérer la sa tantôt l'hématurie est accompagnée de symptômes, que douleurs lombaires, fatigue et anémie. Dans nombre de cas, le sujet, qui avait rendu pendant q ques jours ou quelques semaines des urines sangu lentes avec ou sans caillots, rend actuellement des ur rosées, laiteuses, graisseuses : c'est l'*hématurie chyle* Placées dans une éprouvette, ces urines se divisent trois couches : une inférieure, formée par le sang, moyenne, formée par l'urine, et une supérieure, for par la partie chyleuse et crémeuse du liquide. Il suffit d' ter l'urine avec un peu d'éther pour qu'elle s'éclairci

La graisse contenue dans l'urine s'y trouve à l' d'émulsion, et l'examen du *sang* a démontré qu'il contient pas plus de graisse qu'à l'état normal.

Le pronostic de ces hématuries n'est pas généralem grave; elles peuvent disparaître si le malade séjourne des plateaux élevés ou s'il émigre dans un pays temp en Europe par exemple.

La *pathogénie* des hématuries essentielles et chyle est encore entourée d'obscurité. Bilharz, et après lui G singer, et d'autres auteurs, ont admis que l'hématurie démique des pays chauds doit être rattachée à la sence de parasites du sang, parasites variables sui les contrées[1]. Ce parasite, dans le nord et dans le su l'Afrique, est de la famille des distomes; c'est habitue ment un strongyle à la Guadeloupe et au Brésil. parasites détermineraient dans les capillaires et dan muqueuse des voies urinaires des désordres qui sera la cause des hématuries. Dans quelques cas on a staté la présence des parasites dans le sang et dans caillots rendus par hématurie.

1. Davaine. *Traité des entozoaires.*

En supposant que les choses se passent ainsi, comment pourrait-on expliquer la *chylurie*, qui est si souvent associée à l'hématurie?

Pour certains auteurs, la transformation des urines hématuriques en urines chyleuses est due à une altération des hématies qui se décomposent, laissent échapper leur graisse sous forme de granulations, et se résolvent en un détritus granuleux (Le Roy de Méricourt). Pour Gubler, la chylurie est due à une ectasie lymphatique, à de véritables varices lymphatiques développées et ouvertes dans l'appareil urinaire.

§ 17. HÉMOGLOBINURIE.

Description. — L'*hémoglobinurie* est une fausse hématurie; les urines sanglantes et albumineuses de l'hémoglobinurie doivent leur coloration à l'hémoglobine, mais elles ne contiennent jamais de globules rouges ou elles n'en contiennent qu'en quantité tout à fait insignifiante, condition bien différente des urines hématuriques dans lesquelles le sang passe en nature.

L'hémoglobinurie n'est qu'un symptôme, mais elle se produit dans des conditions si diverses que l'on peut en considérer trois variétés : 1° l'hémoglobinurie paroxystique ou essentielle; 2° l'hémoglobinurie symptomatique de maladies infectieuses; 3° l'hémoglobinurie symptomatique d'intoxications.

L'hémoglobinurie essentielle, dite encore *primitive* ou *a frigore*, a été décrite pour la première fois par Hardy en 1864; elle semble constituer à elle seule un état morbide défini. Le type en est réalisé par le malade qui a fait le sujet de l'intéressante communication de Mesnet[1]. A

1. *Arch. gén. de méd.*, mai 1881.

la suite d'un froid, ou d'un refroidissement, un individu, du reste bien portant, éprouve quelques frissons, avec malaise, courbature, sensation douloureuse aux lombes et à l'épigastre. Ces phénomènes plus ou moins accentués sont accompagnés d'une élévation de température qui atteint ou dépasse 38 et 39 degrés. Pendant cet accès, qui dure en moyenne six à huit heures, les urines prennent des teintes graduellement plus foncées ; les premières urines rendues sont d'un rouge pâle, et aux mictions suivantes, elles ont la teinte des vins de Bordeaux et de Malaga ; après l'accès, les urines prennent des teintes graduellement décroissantes, et, quelques heures après, elles sont tout à fait normales.

L'urine est albumineuse : le microscope n'y découvre ni globules rouges ni débris de globules; mais le spectroscope y décèle les deux raies de l'oxyhémoglobine. On peut observer la transformation de ces deux bandes en une bande unique d'hémoglobine réduite. Il est des cas enfin où l'on peut constater une troisième bande, celle de la méthémoglobine. Cette méthémoglobinurie n'est pas constante (Hénocque). Le dépôt urinaire est formé par un sédiment rougeâtre, composé de granulations d'hémoglobine, de cylindres et de cellules épithéliales.

L'examen du sang fait pendant l'accès démontre un retard dans la formation du coagulum fibrineux et une faible tendance des globules à s'empiler (Hayem).

Au moment de la crise, il y a légère augmentation de nombre des globules blancs, diminution notable des globules rouges et, deux jours après, poussée d'hématoblastes et de globules nains. L'étude du sérum trouvera mieux sa place dans le chapitre consacré à la pathogénie.

L'hémoglobinurie paroxystique est surtout fréquente chez l'homme et à l'âge adulte ; elle reparaît par accès qui peuvent être distants de plusieurs jours, de plusieurs mois, d'une année. Le temps froid est favorable à sa reproduction, d'où le nom d'hémoglobinurie hivernale, et

j'ai vu plusieurs fois M. Mesnet produire l'accès à volonté, en faisant descendre son malade dans le jardin de l'hôpital, par une température voisine de 0°.

A côté de ces symptômes constants de l'accès, il en est qui sont inconstants, mais qui ont une grande valeur au point de vue pathogénique, ce sont : 1° l'urticaire, le purpura; 2° le gonflement aigu, douloureux et passager de la rate et du foie; 3° une teinte subictérique qui persiste plusieurs jours après la disparition des autres symptômes.

L'accès n'a pas toujours l'intensité que nous venons de lui assigner; il n'est parfois caractérisé que par quelques frissons, avec courbature et albuminurie légère. A côté de ces accès *avortés*, il en est d'autres, au contraire, qui sont très intenses, et c'est surtout pendant ceux-ci que l'on voit survenir les symptômes inconstants énumérés plus haut. Après l'accès, les urines sont normales, le sujet reste plus ou moins anémié, mais il retrouve vite la santé et il n'arrive jamais à un état cachectique. Nous avons, mon interne M. Widal et moi, observé un cas où la mort est survenue en plein accès d'hémoglobinurie; j'y reviendrai dans un instant.

Le type de l'hémoglobinurie symptomatique d'une infection est l'hémoglobinurie de l'*impaludisme*, telle qu'on l'observe dans la fièvre dite bilieuse hémoglobinurique. Elle n'apparaît guère que chez les vieux paludéens, résidant encore dans les pays à fièvre. L'accès hémoglobinurique a été précédé le plus souvent par quelques accès palustres simples ou bilieux. La durée est en général de 12 à 36 heures. L'hémoglobinurie apparaît ordinairement avec le frisson et diminue avec la défervescence. En même temps que l'hémoglobinurie, éclatent des symptômes *bilieux* de grande intensité et caractérisés par des vomissements, des selles bilieuses, des douleurs lombaires, de l'ictère, des urines biliphéiques.

L'accès peut être léger ou grave et se terminer par collapsus, anurie ou urémie. Pour Kelsch ou Kiener

l'hémoglobinurie, dans ce cas, est toujours le signe d'une rapide et abondante dissolution des globules rouges. L'ictère est un phénomène contingent résultant de l'action directe de l'agent paludéen sur la sécrétion biliaire.

L'hémoglobinurie peut exister chez le bœuf à titre de maladie infectieuse due à une bactérie décrite par M. Babès[1]. On constate encore l'hémoglobinurie dans les maladies infectieuses expérimentales de laboratoire. On l'a signalée dans le typhus, la scarlatine et peut-être la retrouverait-on plus fréquemment si on la cherchait de parti pris dans les maladies infectieuses humaines.

L'introduction dans l'économie de quelques substances végétales ou minérales telles que certains champignons, acide phénique, hydrogène arsénié, chlorate de potasse, acide pyrogallique, iode, glycérine, peut réaliser l'hémoglobinurie dite *toxique*. La simple injection d'eau, l'injection d'hémoglobine dissoute ou d'acides biliaires dans le sang des animaux sont encore autant de causes d'hémoglobinurie *expérimentale*. Sous l'influence de l'agent toxique, l'hémoglobine abandonne le globule rouge et se dissout dans le sérum. Les travaux de Ponfick, puis ceux de Marchand, de Lebedeff, de Litten, ont permis de distinguer dans cette hémoglobinhémie préalable trois variétés. Dans la première, l'hémoglobine dissoute dans le sang est en si petite quantité qu'elle est détruite et n'apparait pas dans l'urine; dans la seconde, la rate et la moelle des os contribuent à transformer les détritus globulaires en pigments; dans la troisième, les organes destructeurs sont insuffisants, et l'on observe l'hémoglobinurie avec ictère, oligurie ou anurie, par oblitération des tubuli du rein.

Pathogénie. — La pathogénie de l'hémoglobinurie paludéenne et des hémoglobinuries toxiques s'est décidée, ces dernières années, à la lueur des faits anatomiques

1. Babès. *Hémoglobinurie bactérienne du bœuf.* Académie des sciences. Séance du 29 octobre 1888.

et expérimentaux. Nous allons voir comment elle peut, dans une certaine mesure, aider à comprendre le mécanisme encore discuté de l'hémoglobinurie paroxystique *a frigore*.

Dans l'hémoglobinurie paludéenne, comme dans l'hémoglobinurie expérimentale, on observe une phase d'hémoglobinurie, suivie d'une phase d'altération rénale.

Pour qu'il y ait hémoglobinurie, la dissolution globulaire doit être *abondante* et correspondre environ au sixième de la masse totale des hématies; elle doit être *rapide* et s'accomplir en un espace de temps variant entre quelques heures et vingt-quatre heures au maximum. Les altérations rénales sont la conséquence de la débâcle pigmentaire qui se fait par les tubuli contorti. Le pigment ne s'observe, ni dans la branche descendante de Henle, ni dans les tubes droits, ni dans le tube collecteur, ni dans les glomérules; on ne le retrouve que dans les épithéliums sombres des tubes contournés et des branches ascendantes de Henle. La localisation est bien celle des substances colorantes lancées dans la circulation, comme dans la célèbre expérience d'Heidenhain avec l'indigo. Les cellules infiltrées par le pigment deviennent opaques; les noyaux et les séparations des cellules ne sont plus visibles. L'inondation pigmentaire peut être telle que l'on retrouve dans l'intérieur des tubes une poussière fine ou grenue, de même aspect que le pigment, formant quelquefois des amas volumineux et pouvant obstruer le calibre du canalicule, de façon à déterminer de l'anurie.

Quant à la pathogénie de l'hémoglobinurie paroxystique, deux théories ont été émises : celle de la congestion rénale, et celle de l'hémoglobinhémie primitive.

La théorie rénale soutenue en France par Hayem et A. Robin ne repose guère que sur des hypothèses. Il s'agirait pour A. Robin d'un processus congestif local du rein, aidé par un trouble général de la nutrition, consécutif au rhumatisme, à la syphilis, à l'impaludisme.

Les partisans de la théorie de l'hémoglobinhémie primitive admettent que le processus est celui des hémoglobinuries toxiques expérimentales. L'hémoglobinhémie serait le phénomène initial, l'altération rénale serait secondaire. La question est donc de savoir si dans l'attaque d'hémoglobinurie paroxystique essentielle, il y a hémoglobinhémie préalable et lésion rénale consécutive, caractérisée par l'infiltration pigmentaire des cellules troubles des tubes contournés.

Si certains auteurs ont prétendu qu'il est des cas où le sérum sanguin ne présente aucun changement, il en est d'autres, tels que Lépine, Rodet et Salle, Ehrlich, du Cazal, Boas Lichteim, qui ont constaté l'hémoglobinhémie d'une façon indubitable, en recueillant du sang, par application d'une ventouse scarifiée, au moment de l'accès.

L'expérience si souvent citée d'Ehrlich est des plus significatives. Cet expérimentateur a pu reproduire, en dehors d'une crise, l'altération du sang dans une zone limitée. En plongeant un doigt dans l'eau glacée, après lui avoir appliqué à la base une ligature élastique, Ehrlich a pu créer dans le réseau superficiel de cet organe une hémoglobinhémie circonscrite.

M. Hayem, quoique partisan de la théorie rénale, admet que la fluxion du rein doit être aidée par une altération sanguine. Pour lui, la coloration rouge cerise du sérum, que l'on a donnée comme caractéristique de l'hémoglobinhémie, ne se produirait qu'au bout de quelques heures de séjour du sang *in vitro*. Elle indiquerait que le sang est certainement altéré, puisque cette coloration du sérum ne se produit pas avec du sang normal. Si, d'autre part, on agite un tube quatre heures après y avoir versé du sang, le caillot central se redissout complètement et donne au mélange une teinte rouge, phénomène, dit M. Hayem, qui ne s'observe dans aucune autre maladie.

L'altération *préalable* du sang (hémoglobinhémie) ne fait donc aucun doute; mais pour savoir si au cours de l'attaque d'hémoglobinurie paroxystique les lésions ré-

nales sont celles que nous avons signalées dans les autres variétés d'hémoglobinurie, il manquait une autopsie où, la mort étant survenue pendant la crise, on pût surprendre la lésion rénale au moment même de la débâcle hémoglobinurique. Cette lacune a été comblée par l'étude d'un cas unique dans la science qu'il nous a été donné d'observer, M. Widal et moi. A l'autopsie d'une femme morte en pleine crise, dans mon service à l'hôpital Necker, nous avons trouvé des reins présentant une couleur sépia très marquée dans toute la substance corticale. Au microscope, les glomérules étaient indemnes, les cellules troubles des tubes contournés et des branches montantes de Henle présentaient seules une infiltratiou hémoglobinique complète; de grosses granulations hémoglobiniques se rencontraient même dans l'aire des tubes. La localisation était bien celle des pigments qui, dissous préalablement dans la circulation générale, sont éliminés par le rein, comme dans la célèbre expérience de Heidenhain. Cette autopsie fournit donc, croyons-nous, à la théorie hémoglobinhémique, une des preuves qui lui manquaient.

Quelle est la cause de cette fragilité du sang? Le froid ou une fatigue excessive paraissent en être la cause déterminante la plus habituelle, mais en outre, les sujets atteints d'hémoglobinurie sont presque tous paludéens ou syphilitiques; j'ai eu en observation un malade qui réunissait ces deux conditions et qui s'est très bien trouvé d'un traitement mercuriel que je lui ai fait commencer à Paris et qu'il a continué à Naples sous la direction de M. Thomassi.

Les malades atteints d'hémoglobinurie doivent éviter le froid, les transitions brusques de température et vivre autant que possible dans un climat tempéré; c'est du moins le moyen d'éviter les accès.

Traitement. — La périnéphrite pouvant se terminer par résolution, il faut se hâter d'employer dès les premiers jours le traitement antiphlogistique, émissions

sanguines, révulsifs, frictions mercurielles. Aussitôt que la suppuration est évidente, il faut opérer sans tarder.

18. DES REINS MOBILES.

Pathogénie. — Pour avoir une idée nette des déplacements du rein, il faut d'abord connaître ses moyens de fixité[1]. Le rein est maintenu dans sa situation normale par une enveloppe cellulo-fibreuse riche en tissu adipeux. Le rein plongé dans cette gangue ne lui adhère que par des tractus filamenteux peu résistants. L'élément fibreux formerait, d'après certains auteurs, une sorte de feuillet transversal engainant le rein en avant et en arrière et se réunissant au-dessus de l'organe, mais faisant défaut en dedans et en bas. C'est en effet dans ces directions que s'échappe le rein, et dans sa migration il se coiffe du péritoine qu'il pousse devant lui, et il peut ainsi arriver très loin et descendre très bas entre les anses intestinales.

D'après Trocart, ce n'est pas l'enveloppe cellulo-graisseuse, c'est le péritoine qui serait le principal obstacle aux déplacements du rein. Cet auteur a vu que pour attirer en bas et en avant un rein recouvert de son péritoine, il faut développer une force de 8 à 10 kilogrammes, tandis que la résistance de la capsule cellulo-graisseuse ne va pas au delà de 2 kilogrammes[2].

L'*ectopie rénale* (rein flottant, néphroptose), bien connue depuis les travaux de Rayer, est beaucoup plus fréquente chez la femme que chez l'homme; elle atteint le rein droit plus souvent que le gauche et rarement les

1. D. Mollière. *Diction. méd.*, article REIN. Anatomie et physiologie.
2. Trocart. *Journal de médecine de Bordeaux*. 1890.

deux reins. On a invoqué comme cause les grossesses répétées, l'abus du corset, le relâchement des parois abdominales, les contusions, les efforts violents, la résorption de la couche cellulo-graisseuse qui entoure le rein. Étudions de près cette pathogénie :

L'influence du *sexe* est incontestable; car en additionnant les différentes statistiques, on trouve que sur 100 cas d'ectopie rénale, 86 cas environ conservent le sexe féminin. Le rein droit est quatre fois plus souvent déplacé que le rein gauche. Quant à la *grossesse*, son influence a été singulièrement exagérée, car sur les 94 cas qui composent la statistique de Küttner, les reins étaient déplacés 40 fois chez des femmes n'ayant jamais eu d'enfants[1]. Glénard, faisant rentrer la néphroptose dans la théorie plus générale de l'entéroptose, suppose que le rein mobile est un syndrome digestif. Potain pense que la mobilité du rein est consécutive à des phénomènes inflammatoires; il admet des déplacements du rein par glissement qui sont les plus communs, souvent associés à la colite muco-membraneuse, et des déplacements par antéversion souvent associés à la lithiase biliaire[2].

Anatomie pathologique. — Comme on ne meurt pas d'ectopie rénale, l'anatomie pathologique doit être surtout faite, grâce aux opérations que nécessite parfois cette affection. D'abord, sur un millier d'autopsies faites au cas de maladies les plus diverses, on trouve à peine le rein déplacé une fois sur mille (Schultze). Quand le rein est très déplacé, il peut occuper toutes les régions de la cavité abdominale, fosse iliaque, épigastre, hypochondre, mais jamais la capsule surrénale n'accompagne le rein dans ses déplacements. Le rein peut être immobilisé dans son déplacement par des adhérences. Quand le rein déplacé est altéré, ces altérations (rein kystique,

1. Ces différentes statistiques sont discutées dans l'article très documenté de Bruhl. *Gazette des hôpitaux*, 6 février 1892.
2. Potain. Congrès de Limoges, 1890.

rein cancéreux, rein scléro-graisseux) ne sont nullen
la conséquence de ses déplacements; le rein mobile
sain, la chirurgie de ces dernières années l'a démon

Description. — Dans bien des cas, on peut avoi
rein déplacé sans même s'en douter; c'est la fc
latente. Tel individu se plaint de troubles dyspeptiq
d'éructations, de tympanisme abdominal; on l'examin
constate une dilatation de l'estomac, du côlon, el
découvre, en plus, un rein déplacé et mobile. Tel a
individu est nerveux, neurasthésique, se plaint de
tiges, de bouffées de chaleur, de maux de tête, d'i
pétence, d'anorexie, d'affaiblissement, d'amaigrissem
on l'examine et on constate que ce neurasthésique
rein déplacé. Enfin voici un autre sujet, qui s'est dé
vert, lui-même, une tumeur dans le ventre, il n'en épr
ni gêne, ni douleur; il vient vous en faire part
l'examine et on constate un rein flottant. Dans ces
rents cas le rein déplacé était associé à divers états
bides sans provoquer ses propres symptômes.

Le rein flottant détermine deux symptômes pr
paux : la *douleur* et une *tumeur abdominale* avec trou
généraux plus ou moins accusés. L'ectopie rénal
signale quelquefois par un début *brusque* et violent :
suite de fatigues ou d'efforts, ou même sans c
appréciable, le sujet est pris de douleurs très vives
l'abdomen; il vient vous trouver et il vous dit : « I
semble que quelque chose s'est décroché dan
ventre ». On peut remettre le rein en place et le ma
guérit. Cette luxation brusque du rein, parfois accon
gnée de tendances à la syncope, peut avoir une ori
traumatique.

Dans d'autres cas les symptômes n'ont pas cette l
querie et surviennent progressivement. La dou
limitée à l'hypochondre ou à la région lombaire du
affecté, est souvent accompagnée de tiraillements
pesanteur. La douleur est sourde, ou pulsatile co
un abcès, rappelée par la marche, par l'équitation,

les exercices et calmée par la position horizontale. Parfois, surviennent des paroxysmes aigus très pénibles, généralement provoqués par des efforts, par la menstruation, et accompagnés de frissons, de vomissements, de lipothymies (Lancereaux). Le simple repos au lit met fin habituellement à ces crises douloureuses.

Chez quelques personnes, les douleurs, par leur caractère, prennent les allures d'une colique hépatique ou d'une colique néphrétique avec irradiations à l'uretère, à la vessie, aux lombes, aux cuisses.

Les troubles digestifs, anorexie, gastralgie, ectasie gastro-intestinale, pyrosis, éructation, nausées, vomissements sont fréquents chez les malades atteints d'ectopie rénale. J'en dirai autant des symptômes nerveux, neurasthéniques, hystériques, hypochondriaques.

Le rein déplacé, forme une *tumeur* qu'on sent profondément située sous le rebord costal et vers les parties latérales de l'abdomen. Cette tumeur donne au toucher la *forme du rein*, elle est douloureuses à la pression, et généralement assez mobile pour qu'on puisse la déplacer dans tous les sens, la ramener dans sa loge et provoquer le ballottement rénal (Guyon). Toutefois il est des cas où le rein est *immobilisé* par des adhérences. Le rein flottant ne modifie en rien la composition des urines.

Étranglement rénal. — Je viens de décrire les symptômes habituels du rein déplacé, mais ce n'est pas tout, il faut maintenaut nous occuper de ces épisodes aigus, soudain, qui éclatent parfois de la façon suivante : Un individu, ayant un rein déplacé, est pris sans cause appréciable, et tout d'un coup, de symptômes qui rappellent la péritonite aiguë; douleurs vives dans le ventre, irradiations douloureuses, nausées, vomissements, petitesse du pouls, sueurs froides, tympanisme abdominal, facies grippé, état syncopal, rien n'y manque, c'est bien là le tableau d'une péritonite aiguë par perforation. On pense alors, au premier abord, à la perforation d'un ulcère de l'estomac ou du duodénum, à une péritonite appendicu-

laire ; mais un examen plus approfondi permet de découvrir, dans le ventre, une tumeur mobile, réductible, très douloureuse, qui est le rein déplacé, tumeur d'autant plus volumineuse, que ce rein est momentanément atteint d'hydronéphrose : car ces accidents-là sont des accidents d'étranglement rénal. La crise douloureuse peut persister plusieurs heures, ou plusieurs jours, avec des paroxysmes et des moments d'accalmie, puis tout rentre dans l'ordre, si l'on a eu soin surtout de recommander au malade l'immobilité dans la position horizontale. La crise cesse brusquement, elle est jugée par l'émission d'urines abondantes, et par la disparition de la tumeur liquide abdominale. Bien que la démonstration d'étranglement rénal créée par Dietl ne soit pas absolument conforme à la vérité, elle rend bien compte de la pathogénie de ces accidents qui sont dus à une torsion ou à une coudure de l'uretère avec *hydronéphrose intermittente*[1] et stase veineuse par arrêt momentané de la circulation dans la veine rénale. Ces épisodes, extrêmement douloureux, peuvent se reproduire fréquemment ils étaient bien connus de Trousseau, qui en donne au début de sa merveilleuse leçon sur les reins mobiles une description à laquelle il n'y a rien à ajouter[2].

Le *diagnostic* de l'ectopie rénale, facile dans quelques cas, présente parfois de réelles difficultés. Bien des tumeurs abdominales, rénales, mésentériques, hépatiques, ovariques, peuvent simuler le rein déplacé. Le diagnostic de l'*étranglement rénal* est simplifié par la connaissance du rein déplacé ; il faut toujours y penser quand il s'agit de ces pseudo-péritonites qui simulent l'étranglement interne et les perforations gastro-intestinales.

Le *pronostic* de l'ectopie rénale n'est pas grave, néanmoins sa durée indéterminée, son retentissement fâcheux

1. Terrier et Baudouin. *Revue de chirurgie*, septembre et octobre 1891.
2. Trousseau. *Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu*, t. III, p. 780.

sur l'organisme et les complications qu'elle peut entraîner méritent d'être pris en sérieuse considération.

Le *traitement* a surtout pour but de maintenir le rein, au moyen de bandages appropriés. La fixation du rein donne de bons résultats (*néphrorraphie*).

Cette opération consiste à provoquer des adhérences entre le rein et la paroi lombaire.

Voici la statistique rapportée par Tuffier[1] :

Sur 163 cas	Guérison absolue	86
	Amélioration persistante	25
	Résultats satisfaisants	24
	Amélioration temporaire	8
	Insuccès	20

§ 19. HYDRONÉPHROSE.

La dilatation des *calices* et du *bassinet* consécutive à l'accumulation de l'urine a reçu le nom d'*hydronéphrose* (Rayer), et si l'obstacle qui s'oppose à l'écoulement de l'urine siège très bas dans les voies urinaires, l'*uretère* prend part à la dilatation. Chez le fœtus, l'hydronéphrose est habituellement double et devient un obstacle à l'accouchement, elle doit être rapportée à une malformation congénitale. Chez l'adulte, les causes de l'hydronéphrose sont multiples : compression de l'uretère par une tumeur de la vessie, de l'utérus, de l'ovaire.

Le cancer de l'utérus, en se propageant au trigone vésical ou aux uretères, provoque une obstruction plus ou moins complète de ces conduits, obstruction parfois intermittente ainsi que l'anurie qui en résulte : l'hydronéphrose en est quelquefois la conséquence. L'oblitération de l'uretère consécutive à la migration d'un gravier

1. Tuffier, *Traité de chirurgie.*

est *rarement* suivie d'hydronéphrose, ainsi qu'on l' l'un des chapitres précédents.

L'hydronéphrose est généralement unilatérale; l tation peut être partielle et bornée à un calice à la d'un kyste, mais habituellement la dilatation est le rein est aplati, refoulé, transformé en une poc contient dix, quinze, vingt litres de liquide e encore, et ce qui reste de la substance renale l'atrophie fibreuse. Quand l'uretère prend part à dilatation, il peut acquérir le volume d'une anse tinale.

Le liquide de l'hydronéphrose ne contient presq d'éléments de l'urine, il est souvent albumineux; quelques cas, il devient séro-purulent (*pyonéphros*

L'hydronéphrose ne devient appréciable que lors tumeur acquiert un certain volume; on constate a présence d'une tumeur abdominale, également ciable à la région lombaire. Cette tumeur est quelq fluctuante et peut envahir les régions voisi empiéter dans tous les sens.

Il y a une variété d'hydronéphrose, nommée *hy phrose intermittente*, qui a été décrite au chapitr cédent au sujet de l'ectopie rénale; je n'y reviens

Le *diagnostic* est difficile, mais il peut être éclai les antécédents du malade; ainsi des coliques n tiques antérieures permettent de supposer une ob tion calculeuse de l'uretère. Le *pronostic* est fort dans l'hydronéphrose double, parce que le mala sous le coup d'accidents urémiques; il est plus dans l'hydronéphrose unilatérale, à moins toutefo le rein du côté opposé n'ait été compromis par d sions antérieures.

Le traitement de l'hydronéphrose est purement gical.



CHAPITRE II

MALADIES DES CAPSULES SURRÉNALES

§ 1. MALADIE BRONZÉE D'ADDISON.

C'est Trousseau qui, dans une de ses admirables leçons cliniques, a donné le nom de « maladie d'Addison » à la maladie qui va faire l'objet de ce chapitre. « C'est, dit Trousseau, pour obéir à un sentiment d'équité, que je vous propose d'imposer à la maladie, dont un de nos malades nous offre un remarquable exemple, le nom du médecin anglais qui l'a découverte. Ce médecin est le docteur Addison, le collaborateur de Bright, le doyen des professeurs du *Guy's hospital* à Londres, et depuis longtemps connu parmi nous par les travaux dont il a enrichi la science. Je propose donc d'appeler maladie d'Addison cette singulière cachexie, spécialement caractérisée par la *teinte bronzée* que prennent les téguments et qui a valu à la maladie la dénomination de *bronzed disease*, sous laquelle le docteur Addison l'a désignée en 1855[1] ».

Description. — La maladie bronzée d'Addison est caractérisée, quand elle est au complet, par un asthénie profonde et particulière, par une coloration bronzée des téguments, par des symptômes douloureux et par des troubles gastro-intestinaux.

Asthénie addisonienne. — L'*asthénie* qui débute avec la maladie, et qui en est habituellement le premier symptôme, a vraiment une physionomie spéciale. Elle est caractérisée par une extrême lassitude, par une fatigue

1. Trousseau. *Clinique médical de l'Hôtel-Dieu*, tome III, page 512.

musculaire qui rend impossible tout effort et tout travail, et cette asthénie, à ses débuts, présente ce caractère particulier « de n'être accompagnée, quand la maladie est primitive et isolée, ni d'amaigrissement, ni d'albuminurie, ni d'hémorrhagies, ni de leucocytose, ni même de diarrhée habituelle » (Jaccoud)[1]. Cette asthénie diffère donc singulièrement des asthénies cachectiques.

Un de mes malades me répétait à chaque instant : « Je suis brisé ; mes forces m'abandonnent ; je suis incapable du moindre effort. » Il est certain que l'addisonien a conscience de l'épuisement de ses forces musculaires ; bien entendu, il ne peut plus être question, pour lui, d'exercice ou d'équitation, il ne peut marcher, il ne peut faire quelques pas sans être exténué ; à une période plus avancée de sa maladie, le mouvement lui fait horreur ; parler le fatigue, manger le fatigue ; il se couche pour n'avoir pas de mouvements à faire ; c'est à peine s'il aurait la force de rester debout sur ses jambes ; ce n'est pas qu'il soit paralysé, car il n'y a point de paralysie ; mais son système musculaire devient incapable d'un effort, même léger, tant soit peu soutenu. On peut s'en convaincre au moyen du dynamomètre ; à supposer que, dans un premier effort, le malade puisse donner 20 kilos au dynamomètre, à un deuxième ou à un troisième effort, il ne pourra plus donner que 10 kilos ou 5 kilos, à un quatrième ou à un cinquième effort il ne donnera presque plus rien ; sa force musculaire est déjà épuisée[2]. Un de mes malades, dans un effort de traction, donnait facilement une force de 40 kilogrammes ; mais au cinquième ou sixième effort, il ne donnait plus que 10 et 5 kilogrammes. Ce rapide épuisement musculaire a été enregistré dans les plus minutieux détails au moyen de l'ergographe de Mosso[3].

1. Jaccoud. Notes à la Clinique de Graves, Art. MALADIE BRONZÉE, *Dict. de méd. et de chir.*, t. V, et *Pathol. interne*, t. III, p. 927.

2. Marie, dans la thèse d'Epelbaum, Paris, 1895.

3. Abelous, Langlois et Charrin, *Bulletin de la Société de biologie*. 1892, p. 623.

Plusieurs de ces tracés sont consignés dans la thèse de Dupaigne; ils enregistrent non seulement « le travail qui a produit la fatigue, mais aussi la rapidité et la forme de cette fatigue[1] ».

Cette asthénie musculaire addisonienne est due à la suppression de la fonction des capsules surrénales. Les animaux à qui on enlève complètement les capsules surrénales s'intoxiquent, eux aussi, par leur travail mécanique, leurs muscles sont de moins en moins capables d'efforts, mais il suffit de leur injecter du suc de capsule surrénale, pour détruire en partie les toxines musculaires et pour supprimer momentanément l'épuisement musculaire (Langlois).

Douleurs. — Les douleurs addisoniennes siègent à l'épigastre, aux lombes, à la région des reins, à l'hypochondre, aux membres, aux muscles, aux jointures. Elles acquièrent parfois une vive intensité; elles sont lancinantes et irradient jusque dans les aines en suivant les petits rameaux du plexus ovarique ou spermatique[2]; elles sont gastralgiques et simulent les crises gastriques du tabes avec ou sans vomissements[3]; elles se fixent à la région des reins et simulent le lumbago; elles déterminent une hyperesthésie de tout le ventre et donnent l'idée d'une péritonite (Wurtz); elles envahissent les muscles et les jointures à la façon d'un rhumatisme. Ces douleurs apparaissent généralement après le début de l'asthénie, parfois cependant elles peuvent être le premier symptôme de la maladie d'Addison.

Troubles gastro-intestinaux. — L'anorexie, les vomissements, la diarrhée, surviennent soit au début soit dans le cours de maladie d'Addison. Les vomissements sont pituiteux, simulant la pituite matutinale alcoolique, ou alimentaires; ils sont parfois incoercibles, accompagnés de

1. Dupaigne. *Opothérapie surrénale chez les addisoniens*, thèse de Paris, 1896.
2. Poirier. *Maladie d'Addison*, thèse de Paris, 1880. Obs. V.
3. Poirier. Obs. I.

gastragie. La diarrhée est un symptôme fréquent; elle est continue ou paroxystique, elle dure plusieurs jours de suite, ou plusieurs semaines consécutives, elle disparaît et reparaît sans interruption, surtout à une époque avancée de la maladie.

Mélanodermie addisonienne. — Il est rare, que la pigmentation de la peau soit le symptôme initial de la maladie bronzée, ce fait ne s'est présenté que 6 fois sur 144 observations (Jaccoud). Habituellement la mélanodermie est précédée par les symptômes asthéniques, par les douleurs, par les troubles gastro-intestinaux; c'est même l'apparition de la mélanodermie qui permet d'affirmer le diagnostic jusque-là impossible ou indécis. La pigmentation apparaît d'abord sur les parties exposées à l'air et à la lumière, au visage, au cou, aux avant-bras, à la face dorsale des mains et des poignets; puis aux parties qui sont normalement pigmentées : les mamelons, les organes génitaux (gland, petites lèvres), les aines, les aisselles. Au début, la peau n'est pas encore bronzée, elle est légèrement ardoisée, bistrée, elle a l'air sale; c'est plus tard qu'elle prend la teinte du mulâtre. Le malade de Trousseau s'était aperçu depuis trois mois que ses mains restaient bistrées et comme sales, quelque soin qu'il prît de les laver; son visage prenait la teinte enfumée; cette teinte brunâtre se montrait sur différentes parties du corps et les bains prolongés ne parvenaient pas à la faire disparaître. Un de mes malades était un sujet de plaisanteries pour ses camarades qui, le voyant changer de teint, lui dirent un jour : « Tu te laves donc la figure avec de la réglisse? »

La *coloration bronzée* de la peau est formée d'abord de taches brunâtres, plus tard elle devient générale, à peu près uniforme et rappelle la teinte du mulâtre. Parfois des taches plus fortement pigmentées se détachent sur le fond uniformément bronzé; parfois aussi il y a des places où le pigment manque complètement (vitiligo). La pigmentation atteint aussi quelques *muqueuses*; les

lèvres, les gencives, la langue, le palais, la face interne des joues sont marbrées de taches noires qui rappellent l'intérieur de la bouche de certains chiens.

Evolution de la maladie. — Ainsi que le dit Trousseau, le début est lent et le mal passe d'abord inaperçu. Le malade a peine à préciser la date de l'apparition des premiers phénomènes qu'il a éprouvés. C'est un malaise général, un affaiblissement des forces physiques et morales; un véritable état de langueur. L'appétit diminue, les digestions sont troublées par des vomissements que rien ne peut calmer. En même temps, surviennent des douleurs gastriques ou lombo-abdominales. Cependant la coloration de la peau ne tarde pas à se montrer; à mesure que le mal fait des progrès, la teinte bronzée se prononce davantage. Avec les progrès de la maladie, la cachexie se prépare, la prostration des forces devient extrême; le malade reste confiné dans son lit, ne voulant faire aucun mouvement, refusant toute alimentation; il est pris de vomissements incoercibles, de diarrhée continuelle, il a la sensation de vertige, de défaillance, de syncope; il accuse aux extrémités un refroidissement qui persiste en dépit de tous les moyens, et il succombe, émacié au dernier degré, dans le marasme ou dans le coma.

Dans quelques cas, la maladie d'Addison suit une marche rapide et la mort peut survenir en quelques semaines ou en quelques mois (Star). Mais habituellement la marche est plus lente; d'après la statistique de Ball, elle a parcouru ses phases trente-neuf fois en moins d'un an et trente-neuf fois elle a été au delà[1]. Dans quelques circonstances, elle suit une marche rapide, mais, quelle que soit la durée de son évolution, on peut dire qu'elle se termine par la mort.

Si le malade est atteint de tuberculose pulmonaire, secondaire ou primitive, les symptômes de la cachexie tuberculeuse se joignant à la cachexie addisonienne,

1. Ball. Art. MALADIE BRONZÉE. *Dict. des sc. médic.*

l'amaigrissement est plus rapide et les événements se précipitent.

La maladie d'Addison ne poursuit pas toujours ses périodes sans temps d'arrêt. Il n'est pas rare d'observer des rémissions, des phases d'accalmie dont la durée est plus ou moins longue. Ces phases d'accalmie sont surtout provoquées par la suppression de tout travail, de toute fatigue; elles cessent dès que le malade reprend ses occupations ou son travail habituel. La mort ne survient pas toujours par les progrès de la cachexie, elle est parfois soudaine, inopinée, et à une époque encore peu avancée de la maladie; Ihler en cite une douzaine d'observations; tantôt la mort est vraiment subite, sans phrase, tantôt elle est rapide et survient en quelques heures. En voici une observation citée par Dupaigne: Une jeune femme atteinte de maladie d'Addison et vraiment bien améliorée par son séjour à l'hôpital, est prise un matin, à six heures, de perte de connaissance; elle pousse quelques cris, la bouche est écumeuse, des convulsions éclatent; le sommeil fait suite à cette attaque épileptiforme et la malade succombe le soir dans le coma. Il s'agit évidemment en cas pareil, d'une intoxication par insuffisance surrénale, comparable aux attaques d'urémie par insuffisance rénale.

Diagnostic. — Il est vraiment impossible d'affirmer le diagnostic de la maladie d'Addison avant l'apparition de la mélanodermie. Cependant, les caractères de l'asthénie musculaire sur laquelle j'ai longuement insisté, doivent donner de fortes présomptions en faveur de la maladie bronzée, surtout si à cette asthénie musculaire toute spéciale, se joignent des troubles gastriques et des douleurs. L'apparition de la mélanodermie fixe le diagnostic, car le syndrome est alors complet. Toutefois, en face d'un malade atteint de mélanodermie avec état anémique ou neurasthénique, il ne faut pas se hâter de conclure à la maladie d'Addison, avant un examen sérieux. Certains syphilitiques (les femmes surtout) sont atteints dès la

période secondaire, d'une pigmentation de la peau du cou (syphilide pigmentaire) et de fatigue musculaire bien décrite par Fournier. Dans la cachexie palustre, la pigmentation de la peau est moins accusée, les taches des muqueuses font défaut, la rate est hypertrophiée et les causes du mal sont connues. Les individus qui ont été soumis longtemps au nitrate d'argent, soit par les voies digestives, soit en solution appliquée sur les muqueuses, ont parfois une teinte bleutée indélébile qui est surtout accusée au visage et aux mains, régions exposées à la lumière. Dans le *diabète bronzé* il y a une lésion du foie et une glycosurie plus ou moins abondante.

Anatomie pathologique. — Les lésions essentielles de la maladie d'Addison siègent dans les *capsules surrénales*, et dans les plexus nerveux du voisinage; mais peu importe la nature de la lésion, ce qui importe c'est son *siège*. En effet, les altérations des capsules sont fort diverses; les lésions tuberculo-scrofuleuses sont les plus habituelles, puis viennent le cancer, les inflammations suppurées, la dégénérescence kystique, l'échinocoque. La lésion est presque toujours bilatérale. Les capsules sont souvent hypertrophiées, adhérentes aux organes voisins; dans le cas de dégénérescence tuberleuse, elles sont mamelonnées, déformées, et leur substance est convertie en une matière lardacée présentant des parties opaques, jaunâtres, des granulations tuberculeuses, des masses caséeuses crétacées et des îlots ou des travées de substance conjonctive. Dans un certain nombre d'autopsies, on a constaté également des lésions de *ganglions semi-lunaires* et des *plexus solaires* (sclérose, dégénérescence graisseuse). La mélanodermie est due à l'accumulation de pigment dans le corps muqueux.

Étiologie. — Pathogénie. — La maladie d'Addison est plus fréquente entre vingt et quarante ans; elle est tantôt primitive et survient dans le cours d'une excellente santé; tantôt elle est secondaire et survient chez un individu déjà tuberculeux En tout cas, le syndrome de la

maladie d'Addison ne répond pas à une lésion unique des capsules surrénales; l'essentiel c'est que la région surrénale soit lésée; la lésion est, il est vrai, le plus souvent tuberculo-caséeuse, mais elle peut être cancéreuse, scléreuse, peu importe.

Quant à la *pathogénie* de la maladie, elle a été parfaitement résumée dans un article de Chauffard[1], et voici comment on peut, actuellement, résumer cette question :

Brown-Séquard, Abelous, Langlois, ont démontré qu'un animal, grenouille, cobaye, chien, succombe en quelques jours quand on lui enlève totalement les deux capsules surrénales.

Si on laisse à l'animal une partie de ses capsules surrénales, ne serait-ce que la sixième partie, cette partie de la glande suffit pour entretenir la fonction et l'animal peut ne pas mourir.

L'animal *acapsulé*, complètement privé de ses capsules surrénales, succombe, après avoir éprouvé une fatigue musculaire rapide et persistante, épuisement musculaire pseudo-paralytique qui rappelle l'asthénie musculaire de l'homme atteint de maladie d'Addison.

Il s'agit là de symptômes toxiques. L'insuffisance ou la suppression de la fonction surrénale, permet l'accumulation dans le sang, d'un poison, d'une toxine identique à la toxine retirée des muscles d'un animal forcé, surmené, soumis à un travail excessif.

Cette toxine paraît avoir un pouvoir *curarisant*; elle atteint les extrémités des fibres nerveuses motrices (fatigue et parésie musculaire, épuisement rapide de l'incitabilité nervo-motrice). Elle peut même atteindre les nerfs cardiaques et provoquer des accidents de tachycardie paralytique (Chauffard).

Les capsules surrénales ont donc une action antitoxique vis-à-vis des déchets de la combustion musculaire; elles ont pour effet de neutraliser ou de détruire les

1. Chauffard. *La Semaine médicale*, 14 février 1894.

poisons à type curarisant qui se produisent au cours du travail musculaire. Elles font partie du groupe des glandes à sécrétion interne si merveilleusement étudiées par Brown-Séquard.

Donc, une bonne partie des symptômes de la maladie d'Addison, je dirai même les symptômes graves et mortels, viennent de l'insuffisance surrénale, de l'auto-intoxication qui en est la conséquence, de la nature des toxines qui ne sont plus neutralisées ou détruites quand la fonction surrénale est supprimée (expériences chez les animaux), ou quand la fonction est anéantie par des lésions (tuberculose, cancer, état fibroïde, calcaire, purulence).

Reste à expliquer la mélanodermie qui, elle, ne tiendrait pas à l'insuffisance surrénale, mais aux lésions nerveuses des plexus qui entourent les capsules (Jaccoud, Alezais et Arnaud). La mélanodermie ferait défaut, tant que la lésion resterait confinée à l'intérieur de la capsule; elle apparaîtrait dès que la lésion glandulaire atteindrait les ganglions et les plexus nerveux compris dans l'enveloppe fibreuse de la capsule surrénale.

On comprendrait alors, qu'une lésion puisse atteindre d'une façon isolée, la glande ou le plexus nerveux; toutefois les lésions des plexus nerveux sans lésions directes de la glande, pourraient reproduire le syndrome addisonien, les glandes ne fonctionnant en définitive, que grâce à leurs nerfs[1]. (Caussade.)

Traitement. — L'hygiène tient une large place dans le traitement de la maladie d'Addison. Il suffit parfois de quelques jours de *repos complet*, pour remonter des malades qui semblaient arrivés à une période avancée de leur asthénie addisonienne. Quant à la médication rationnelle, la médication qui a déjà fait ses preuves, c'est la médication qui consiste à suppléer à l'insuffisance surrénale en donnant aux malades du suc ou des extraits de

1. Cette discussion a été bien présentée par Caussade. *Union médicale*, 29 juin 1895.

capsules surrénales. Ce sera un des plus beaux titres de gloire de Brown-Séquard, d'avoir ouvert les voies dans cette direction thérapeutique. L'insuffisance surrénale provoque des symptômes d'auto-intoxication à l'égal de l'insuffisance thyroïdienne qui produit une auto-intoxication d'un autre genre. Or l'introduction du suc ou d'extrait thyroïdien dans l'organisme, agit d'une façon extraordinaire sur le myxœdème, on pouvait espérer que l'introduction de suc ou d'extrait surrénal dans l'organisme donnerait de bons résultats. Étudions cette intéressante question.

Les premières tentatives faites dans cette voie n'ont pas été encourageantes (Abelous, Langlois, Charrin, Chauffard); depuis lors, plusieurs observations ont été publiées (Béclère, Marie) et réunies dans la thèse de Dupaigne[1]; on y peut voir que le traitement a parfois donné de bons résultats. J'ai employé cette médication chez un addisonien de mon service, que j'ai présenté plus tard à mon cours de la Faculté de médecine. En voici l'observation :

Un homme de 29 ans entre dans mon service le 14 juin 1895, en proie à une fatigue, à un épuisement musculaire qui ne permet pas le moindre effort. Veut-il marcher, il doit s'arrêter à chaque instant; veut-il monter son escalier, il doit se reposer presque à chaque marche; pour arriver dans ma salle on a dû le transporter sur un brancard: toutefois il n'est nullement paralysé. Cette *asthénie musculaire*, s'est révélée il y a quatre mois après les grandes manœuvres militaires. Plus récemment, il y a trois mois, ont apparu les vomissements et les douleurs et tout dernièrement la diarrhée est survenue. Les vomissements ont été bilieux, alimentaires, se répétant plusieurs fois par jour, pendant plusieurs semaines. Les douleurs ont été très vives à la région

1. *Opothérapie surrénale chez les Addisoniens.* Thèse de Paris, 1896.
2. Leçon du 29 février 1896.

épigastrique, aux hypochondres, aux mollets. La diarrhée a été continuelle pendant plusieurs jours, jusqu'à douze et quatorze selles par jour. Le malade est fort amaigri. En le regardant, on est aussitôt frappé de la coloration bistrée du visage, du cou, des avant-bras et de la face dorsale des mains. Sur les membres inférieurs existent des taches pigmentaires. On retrouve également des taches bronzées sur la muqueuse buccale, sur le voile du palais et en arrière de la commissure labiale. Le malade nous dit lui-même que depuis quelques mois sa figure « a pris la coloration du pain d'épice »; ses camarades le plaisantaient en lui disant qu'il se lavait sans doute avec de la réglisse.

Il s'agissait donc d'une maladie d'Addison; restait à connaître la nature de la lésion des capsules surrénales. Comme la fosse sous-épineuse gauche présentait quelques signes de tuberculose commençante, il était évident que cet homme avait ses capsules surrénales envahies par la tuberculose. Je fais pratiquer tous les deux jours une injection de 1 centimètre cube d'extrait glycériné surrénal préparé par mon ancien interne Caussade. Rapidement les symptômes s'amendent, les vomissements, les douleurs, la diarrhée disparaissent, l'appétit est excellent et l'asthénie musculaire disparaît à ce point, que le malade, qui les premiers jours de son séjour à l'hôpital ne pouvait quitter son lit, aide maintenant le personnel de la salle et cire le parquet. Il demande à quitter l'hôpital. Il revient trois mois après dans un état de faiblesse et d'asthénie musculaire encore plus accusé que la première fois; en le voyant passer étendu sur son brancard, il donne l'idée d'un typhique à la dernière période; vomissements, diarrhée, douleurs, tous les symptômes ont reparu, la teinte bronzée s'est accrue et l'amaigrissement est tel, que le malade ne pèse plus que 50 kilos. Les signes de tuberculose pulmonaire ne se sont pas modifiés, des bacilles existent dans les crachats. Je prescris alors de nouveau les injections de suc de capsules surrénales et

devant des menaces de lymphangite, je remplace les injections par des capsules d'extrait surrénal, préparées par Berlioz, chaque capsule contenant 10 centigrammes de glande surrénale desséchée. On donne quatre capsules par jour. L'amélioration est plus rapide encore que la première fois; tous les symptômes cessent en peu de jours, le malade engraisse à vue d'œil, il augmente de huit kilos en un mois.

Il sort de nouveau de l'hôpital et reprend son travail, mais il est obligé de revenir le 5 décembre, éprouvant les mêmes symptômes, la même faiblesse, ayant de nouveau maigri et ne pesant plus que 53 kilos. Pour la troisième fois le traitement, auquel on associe de grandes doses d'huile de foie de morue, fait disparaître tous les symptômes (moins la mélanodermie), et le malade, deux mois et demi plus tard, ayant repris ses forces, pesait 61 kilos; les lésions pulmonaires s'étaient elles-mêmes amendées, l'expectoration était presque nulle et ne contenait plus de bacilles.

Certes, il ne faut pas s'empresser de porter sur ce traitement une opinion trop favorable; il faut tenir compte des conditions hygiéniques et du repos absolu, qui sont dans la thérapeutique addisonienne un si précieux auxiliaire; mais il me paraît indéniable que l'ingestion d'extrait surrénal, est dans certaines formes d'intoxications addisoniennes, un moyen auquel il faut avoir recours. Je ne conseille pas de faire usage des injections sous-cutanées, car les extraits glycérinés, même aseptiques, ont d'après Caussade une action nécrosante sur les tissus. Je recommande soit la pulpe fraîche de capsules surrénales, soit les capsules d'extrait desséché. Les capsules surrénales des jeunes veaux sont les meilleures (Pettit); elles sont préférables, pour plusieurs raisons, aux capsules surrénales des autres animaux.

QUATRIÈME CLASSE

MALADIES DU SYSTÈME NERVEUX

CHAPITRE I

MALADIES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE

§ 1. ATAXIE LOCOMOTRICE PROGRESSIVE. — TABES DORSALIS. MALADIE DE DUCHENNE.

Sous les dénominations de *tabes dorsalis*, d'*atrophie de la moelle*, de *paralysie spinale*, l'école allemande avait étudié la maladie à laquelle Duchenne[1] a donné le nom d'*ataxie locomotrice progressive*, et, bien que les travaux entrepris à Vienne et à Berlin sur cette question (Romberg, Wunderlich, Rokitansky) aient une valeur incontestable, il faut néanmoins reconnaître qu'ils n'étaient qu'à l'état d'ébauche, et que c'est à l'impulsion donnée chez nous par Duchenne que cette maladie doit aujourd'hui d'être l'une des mieux connues du cadre nosologique. « Abolition progressive de la coordination des mouvements et paralysie apparente contrastant avec l'intégrité de la force musculaire, tels sont les caractères fondamentaux de la maladie que je me propose de décrire. Ses symptômes et sa marche en font une espèce morbide distincte. Je me propose de l'appeler ataxie

1. Duchenne. *De l'ataxie locom. progress.* (*Arch. génér. de méd.*, 1858-1859).

locomotrice progressive. » Cette première phrase du mémoire de Duchenne prouve combien ce grand observateur avait d'emblée mis en saillie les grandes lignes de la maladie qui porte aujourd'hui son nom.

Description. — Forme classique. — L'ataxie locomotrice ne se présente pas toujours sous le même aspect, et en ramenant sa description aux types les plus accentués, on peut lui décrire deux formes, l'une *classique*, la plus ordinaire, et l'autre *fruste*.

Il est d'usage de diviser en trois périodes la description de la maladie; je suivrai cet usage, quoique le tableau clinique de l'ataxie se prête peu à cette division purement artificielle, créée pour les besoins de la pathologie.

PREMIÈRE PÉRIODE. — Dans la *forme classique, la période des douleurs ouvre la scène*; le malade se plaint de douleurs, dites *fulgurantes*, rapides et éphémères comme l'éclair. Ces douleurs sillonnent le membre inférieur et se succèdent coup sur coup sous forme d'accès laissant quelquefois comme trace de leur passage des éruptions diverses et des taches ecchymotiques de la peau. Les accès se répètent nuit et jour, plusieurs jours de suite, puis ils disparaissent et laissent le malade en repos pendant des semaines et des mois. D'autres fois les douleurs sont dites *lancinantes* et *térébrantes*; elles sont comparables à un instrument piquant qu'on enfoncerait, en le tordant, dans les chairs et dans les os; parfois elles siègent autour d'une jointure et donnent une sensation de *broiement*.

Au *tronc*, ce sont des douleurs en ceinture; le malade est comme serré dans une cuirasse, et en éprouve une violente angoisse. L'extension de la maladie aux membres supérieurs s'annonce par des douleurs dans les doigts auriculaire et annulaire (sphère du nerf cubital). A la *face*, les douleurs sont continues ou intermittentes (sphère du nerf trijumeau[1]), elles sont souvent lancinantes, occupent dans quelques cas la région temporale ou

1. Pierret. *Sympt. céphal. du tabes dors.* Th. de Paris, 1876.

la région occipitale (émergence du nerf sous-occipital). Ces troubles, dans la sphère du trijumeau, existeraient, d'après Collet[1], dans les deux cinquièmes des cas.

Les *viscères* ne sont pas à l'abri de ces crises douloureuses. A l'*estomac* elles éclatent sous forme de gastralgies quelquefois terribles, atroces, accompagnées d'angoisse et de vomissements muqueux, alimentaires, bilieux, sanguinolents. Ces crises gastriques tabétiques[2] apparaissent et disparaissent brusquement; elles durent quelques heures, parfois quelques jours, sans rémission, elles sont rappelées par la moindre tentative d'alimentation. L'intensité des douleurs et des vomissements plonge parfois le malade dans l'algidité et le collapsus. Du côté du *rein*, les crises tabétiques provoquent des douleurs lombaires avec rétraction du testicule et vomissements, comme dans une colique néphrétique[3]. Chez certains malades, les crises douloureuses sont *vésicales* et *uréthrales* et simulent un calcul de la vessie, les malades ont de la pollakiurie parfois accompagnée de dysurie et de rétention passagère; chez d'autres, les crises douloureuses envahissent le *rectum* avec sensation de corps étranger, de brûlure et de déchirement[4]. On a même observé des accès d'angine de poitrine provoqués par des altérations du plexus cardiaque constatées à l'autopsie[5].

De ces différentes manifestations douloureuses du *tabes*, les douleurs fulgurantes des membres inférieurs sont les plus habituelles et généralement les plus précoces.

Dès cette période, et quelquefois même dès le début de la maladie, on constate l'*absence de réflexe rotulien* ou réflexe patellaire (Westphal). A l'état normal, quand on

1. F.-J. Collet. *Les troubles auditifs du tabes*. Th. de Lyon, 1894.
2. Delamare. *Troubles gastriques dans l'atax. locom.* Th. de Paris, 1866.
3. Raynaud. *Arch. de méd.*, 1877, p. 385.
4. Charcot. *Des anomalies de l'atax. locom.*
5. Grocco et Fusari, cités par Pitres. *Névrites périphériques* (*Revue de médecine*, juillet 1886).

croise une jambe sur l'autre, la jambe de dessus étant abandonnée à elle-même, et les muscles étant en relâchement, il suffit de frapper un coup sec avec le bord cubital de la main, sur le *tendon* rotulien, pour qu'aussitôt, sous l'influence de la contraction du triceps surral, la jambe s'élève et s'abaisse sous forme d'oscillations. C'est là un type de *réflexe tendineux*; l'*absence* de ce réflexe tendineux rotulien est un des signes les plus précoces du *tabes dorsalis*; c'est la conséquence de la dégénérescence des cordons postérieurs de la moelle, l'extension tendineuse périphérique, partie des terminaisons nerveuses tendineuses de Golgi, ne se transmettant plus aux cellules des cornes antérieures de la moelle.

A cette première période de la maladie, appartiennent aussi les symptômes *céphaliques* et les symptômes oculaires qui constituent l'œil tabétique.

L'*œil tabétique*, peut se présenter sous plusieurs aspects, qu'il s'agisse de troubles paralytiques, de troubles d'accommodation, ou de troubles visuels. Nous allons les passer en revue : Les *paralysies oculaires* tabétiques sont précoces ou tardives, elles occupent les muscles moteurs du globe oculaire et le releveur de la paupière supérieure (3ᵉ, 4ᵉ, 6ᵉ paires des nerfs crâniens). Les paralysies *précoces* (période préataxique) sont généralement plus légères, plus fugaces que les paralysies tardives ; ce sont plutôt des parésies ; elles ne durent que quelques semaines, à peine quelques mois ; elles peuvent ne durer que quelques heures. Elles apparaissent et disparaissent rapidement ; elles ont pour caractère d'être monoculaires, partielles, parcellaires, n'occupant qu'une seule branche terminale ou quelques branches terminales des nerfs moteurs de l'œil. Suivant la branche nerveuse atteinte, le malade est pris de diplopie fort gênante pour le malade, ou de ptosis. Ces troubles passagers sont sujets à récidives. Les paralysies oculaires tabétiques *tardives*, celles qui surviennent au cours du tabes confirmé, évoluent tout autrement que les paralysies pré-

coces; elles sont plus lentes dans leur évolution et elles n'ont pas pour habitude de rétrocéder; elles occupent souvent les deux yeux; elles atteignent surtout les muscles qui sont innervés par le nerf moteur oculaire commun, le releveur palpébral (ptosis), les muscles droit et petit oblique. Les muscles innervés par la 4e et par la 6e paire sont moins souvent intéressés. Les paralysies tardives musculaires des quatre muscles droits et des deux muscles obliques donnent lieu à une diplopie et à un strabisme permanents, dont les caractères sont variables suivant les muscles intéressés. Parfois tous les muscles étant envahis, les globes oculaires sont absolument immobilisés, c'est l'ophthalmoplégie externe[1].

Les paralysies oculaires tardives diffèrent donc, par leur évolution, des paralysies précoces; elles en diffèrent également par la lésion qui les engendre, car les paralysies précoces et transitoires ne seraient dues qu'à des névrites périphériques[2] (Kahler, Déjerine) tandis que les

1. Voyez le chapitre consacré aux paralysies des muscles de l'œil.

2. Les troubles oculo-moteurs *passagers* ont été considérés par P. Bonnier comme des phénomènes réflexes dépendant le plus généralement de lésions systématiques du nerf labyrinthique, de ses noyaux bulbo-protubérantiels et des fibres qui en sortent pour former un système homologue du système des cordons postérieurs de la moelle. L'appareil labyrinthique en effet, tant périphérique que central, est très fréquemment lésé dans le tabes; et l'on se demande si certains symptômes de cette maladie ne peuvent pas relever de la lésion tabétique de cet appareil, quand on se rappelle avec quelle fréquence ces mêmes symptômes apparaissent au cours d'affections auriculaires absolument indépendantes du tabes. A la surdité, au bourdonnement, au vertige, à l'agoraphobie, au nystagmus, au ptosis, à la diplopie, au myosis, à l'amblyopie, signalés au cours de maladies non tabétiques de l'oreille, Bonnier a ajouté le signe de Romberg, l'incertitude de la marche dans l'obscurité, les mouvements incohérents des globes sous les paupières closes, le retard de l'accommodation à la lumière, les paralysies de l'accommodation à distance, enfin la mydriase, observée pour la première fois au cours d'une otite chez une surveillante de mon service. Or tous ces troubles existent dans le tabes; et c'est en s'appuyant sur les rapports anatomiques bien établis, entre les noyaux labyrinthiques et les centres de l'oculomotricité, c'est en s'appuyant également sur les nécessités physiolo-

paralysies tardives et permanentes sont dues à des lésions des noyaux bulbo-protubérantiels. Certains tabétiques sont atteints d'hypersécrétion de la conjonctive (Trousseau), crises de larmoiement qui coïncident d'habitude avec les douleurs fulgurantes (Féré, Berger).

Les troubles *pupillaires* et *accommodatifs* sont également fort importants : les *pupilles* sont fréquemment contractées, souvent inégales, et un fait curieux, c'est que dans les cas de myosis consécutif au tabes dorsalis, les pupilles contractées peuvent encore se mouvoir sous l'influence de l'accommodation, elles se dilatent si le malade regarde un objet rapproché, tandis qu'elles restent *insensibles* à l'action de la lumière (Argyl-Robertson). Le mode accommodateur proprement, dit peut être aussi paralysé, ce qui met les sujets, dont les yeux étaient normaux ou hypermétropes, dans l'impossibilité de voir nettement de près; la vision pour les objets éloignés est seule intacte. La paralysie de l'accommodation accompagne ordinairement la paralysie des deux réflexes de l'iris (lumineux et accommodateur), et la réunion de ces symptômes sur un même œil constitue l'*ophthalmoplégie interne*.

L'*atrophie des nerfs optiques* doit maintenant nous occuper : les troubles visuels dus à l'atrophie de ces nerfs, existent dans la proportion de 15 à 20 pour 100. Tantôt l'atrophie se développe rapidement et la cécité peut survenir en moins d'une année, tantôt la lésion marche lentement, mais elle est fatalement progressive. La lésion n'est pas d'emblée bilatérale; elle envahit un œil après l'autre. L'acuité visuelle faiblit (amblyopie), le champ visuel se rétrécit phériphériquement sous forme d'*encoches*; le sens des couleurs est altéré dans l'ordre

giques de cette association et sur le caractère systématique de l'affection tabétique, qu'il a pu, à côté du tabes dorsal, du tabes cérébral, et dans le tabes bulbaire lui-même, proposer une forme, ou une phase labyrinthique du tabes (Pierre Bonnier. *Le tabes labyrinthique Presse médicale*, 10 juin 1895).

suivant : disparition du vert, du rouge, du jaune, du bleu, du blanc; alors la cécité est complète. Si l'on examine le fond de l'œil à l'ophthalmoscope, on constate, au début, une décoloration de la papille du nerf optique dont la teinte rosée normale tend à passer au blanc bleuâtre. Cette transformation est surtout manifeste dans la moitié externe (temporale) du disque papillaire. La papille n'a éprouvé, d'ailleurs, aucun changement ni dans sa forme, ni dans ses dimensions. Les contours sont toujours très nets. A une période plus avancée, « par suite du changement de texture qu'a subi le nerf optique, et en conséquence surtout de la disparition du cylindre de myéline, la papille a cessé d'être transparente; elle réfléchit au contraire fortement la lumière et ne laisse plus voir dans sa profondeur les vaisseaux propres. Il s'ensuit qu'elle ne présente plus la teinte rosée normale et qu'elle offre, au contraire, une coloration blanche crayeuse comme nacrée. » (Charcot.) Ajoutons que les vaisseaux centraux deviennent plus grêles; les artères sont atteintes avant les veines.

L'atrophie optique est souvent un symptôme précoce du tabes; il y a même une forme du tabes, *tabes supérieur*, dont les symptômes se bornent à une atrophie des nerfs optiques avec quelques autres symptômes céphaliques (signes pupillaires, parésies oculaires, etc.). L'apparition tardive de l'atrophie optique est beaucoup plus rare. On a dit que l'atrophie papillaire est capable d'arrêter l'affection tabétique spinale.

Les troubles *auriculaires* sont parfois caractérisés par un affaiblissement du sens de l'ouïe avec ou sans bourdonnements d'oreilles, et il y a en pareil cas une lésion du nerf auditif; mais, dans d'autres cas, les bourdonnements et sifflements d'oreilles sont accompagnés de vertige, d'impulsion et même de chute, d'agoraphobie, sans que le sens de l'ouïe soit altéré : il est probable alors que la lésion intéresse non pas les fibres du nerf auditif qui président à l'*audition des sons*, mais les fibres qui pro-

viennent des canaux semi-circulaires et qui président au *sens de l'espace* (de Cyon)[1], ou plus exactement au *sens des attitudes de la tête et de la totalité du corps* (P. Bonnier).

Les troubles *laryngo-bronchiques* peuvent survenir dès la première période du tabes. Ils sont caractérisés par des accès de toux quinteuse, coqueluchoïde, avec spasmes de la glotte et sensation d'étouffement. Parfois ces accès sont violents, accompagnés de vertige, de vomissements, et même, dans quelques cas, de convulsions épileptiformes[2] et de perte de connaissance avec chute du malade; c'est l'*ictus laryngé*. L'attaque est brusque ou précédée de quelques prodromes; elle dure quelques secondes, quelques minutes, un quart d'heure et plus encore, et elle peut se reproduire un grand nombre de fois dans les vingt-quatre heures. Ces crises laryngées sont dues à l'hyperesthésie laryngée et à des spasmes glottiques. Dans un cas, elles ont disparu après l'opération de la trachéotomie[3]. Chez quelques malades, le laryngisme tabétique se traduit par des paralysies des muscles du larynx, surtout des crico-aryténoïdiens postérieurs, muscles respirateurs.

Les *troubles génitaux*, spermatorrhée, impuissance, excitation vénérienne, etc., existent à toutes les phases de la maladie, ils peuvent même devancer les autres symptômes[4] (Fournier).

On a signalé également des *crises clitoridiennes*, les malades étant prises, *sans cause*, de violentes sensations voluptueuses pouvant se répéter fréquemment, et devançant de plusieurs mois ou plusieurs années les autres symptômes de la maladie[5]. Nous verrons plus loin, en

1. Marie et Walton. *Revue mensuelle*, janvier 1883.
2. Cherchevsky. *Revue de médecine*, juillet 1881.
3. Krishaber. *Gaz. hebdomad.*, 1888, n° 41.
4. Fournier. *Leçons sur la période præataxique du tabes d'origine syphilitique*. Paris, 1884.
5. Pitres. *Journal de médecine de Bordeaux.*, 1884.

décrivant les formes *frustes* de l'ataxie locomotrice, que beaucoup d'autres symptômes peuvent devancer la phase douloureuse de la première période; il serait même plus vrai de dire qu'il n'y a pas un seul symptôme, rare ou habituel, qui ne puisse apparaître avant la phase d'ataxie.

Deuxième période. — Les troubles de la synergie musculaire (Trousseau), l'incoordination, peuvent exister dès le début de la maladie, néanmoins il est d'usage que l'*ataxie* marque la seconde phase de la maladie; elle en est le symptôme dominant, mais non exclusif, car les douleurs et les autres symptômes précédemment décrits appartiennent également à cette période. L'ataxie est caractérisée par l'*abolition progressive* de la *coordination des mouvements*; elle se montre à des époques indéterminées, quelquefois bien des années après l'apparition des douleurs fulgurantes et des troubles céphaliques.

L'ataxie débute par les membres inférieurs; le malade est moins maître de ses mouvements, on constate chez lui des *troubles de la station* : si on lui demande de se tenir immobile, debout, les pieds rapprochés, les yeux fermés, il est pris d'oscillations et une chute pourrait en être la conséquence (signe de Romberg). Le tabétique se tient difficilement sur un pied, il tourne avec difficulté sur lui-même et il perd facilement l'équilibre. S'il est couché dans son lit et si on le prie de croiser une jambe sur l'autre, il lance sa jambe brusquement et sans mesure, car il ne peut plus diriger la *force*, la *direction* et l'*étendue* du mouvement. Chez l'axatique, le mouvement dépasse le but ou ne l'atteint pas : aussi, quand il marche, le malade a-t-il continuellement les yeux fixés sur ses pieds, dont il règle la direction, ce qui explique pourquoi l'incoordination est plus accusée dans l'obscurité, ou lorsqu'on fait marcher le malade les yeux fermés. Plus tard, la marche, devient difficile et désordonnée, le sujet ne peut plus faire un pas sans le secours d'une canne ou d'un appui, il lance follement ses jambes en avant et en dehors et frappe le sol avec le talon, jusqu'au

jour où le mal fait de tels progrès que la marche et la station debout deviennent impossibles. Brissaud a attiré l'attention sur l'impossibilité où se trouvent ces malades de se tenir dans l'attitude de la demi-génuflexion. Le dérobement subit des jambes, que redoutent les tabétiques, et qui les surprend inopinément, les contraint à raidir les jambes dans la station et dans la marche. Avant les travaux de Duchenne, on prenait ces malades-là pour des paraplégiques, mais il n'est pas question ici de paralysie, ou du moins les symptômes paralytiques sont secondaires et tardifs; qu'on essaye de plier ou d'étendre la jambe d'un axatique, et l'on verra quelle force de résistance il est capable d'opposer; l'intégrité de la force musculaire est à peu près et longtemps conservée chez lui; ce qui fait défaut, c'est la coordination de cette force musculaire.

Quand l'ataxie atteint les *membres supérieurs*, ce qui est habituellement rare et tardif, elle y produit des désordres qui sont en rapport avec les usages de la main; s'agit-il de se raser, de faire un nœud, de prendre entre les doigts un objet un peu fin, le tabétique est *maladroit* et son mode de préhension est assez caractéristique.

A cette période, et même plus tôt, les *sensibilités* sont altérées; les sensations de toucher, de douleur, de chatouillement, sont diminuées, abolies ou perverties, la sensibilité au *froid* est seule exagérée. De plus, on observe un *retard* dans la perception de la sensibilité : ainsi, tel malade à qui l'on pique le pied ou la jambe ne perçoit la piqûre que trois, quatre, cinq secondes plus tard. L'anesthésie n'est pas limitée à la peau, elle atteint aussi les muqueuses, notamment celle du larynx et tout l'appareil locomoteur, muscles, tendons, articulations[1]. A

1. Ces appréciations de la force musculaire sont faciles à constater au dynamomètre. M. Jaccoud emploie un autre système : il suspend aux pieds d'un malade couché dans son lit des sacs dont le poids est connu, et tandis qu'un homme sain, en soulevant ces poids avec le pied, différencie parfaitement un écart de 100 à 150 grammes, l'ataxique, au contraire, méconnait des différences de 1 000 à 3 000 grammes.

l'état normal, une sensibilité, une tactilité profonde, nous rend compte de l'effort de nos muscles, moins par la sensation de la contraction (sens musculaire de Ch. Bell, sentiment de l'activité musculaire de Gerdy), que par la mesure des résistances opposées à cet effort par les tendons, les ligaments, les surfaces articulaires et les téguments. En fait, Trousseau le premier a établi une distinction importante « entre la conscience du mouvement accompli et la conscience de la contraction musculaire qui accomplit le mouvement[1] ». Trousseau ne nie aucunement la sensibilité que le muscle possède, comme tous les tissus vivants, mais il nie le sentiment d'activité musculaire. Ce qui est perçu, ce qui est apprécié, ce qui par conséquent régit à chaque instant la dépense musculaire au cours du mouvement, ce n'est pas la dépense musculaire elle-même, c'est le mouvement proprement dit, et ce mouvement est perçu en ce qu'il fait varier les attitudes[2].

1. Trousseau. *Clinique médicale de l'Hôtel-Dieu.*

2. P. Bonnier, dans différentes publications (Le vertige, Paris 1893), a proposé de remplacer l'expression trop exclusive de *sens musculaire* par la notion plus exacte de *sens des attitudes*. Qu'il y ait ou non contraction musculaire, que l'attitude soit réalisée activement ou passivement, c'est toujours l'attitude qui est perçue et nullement l'une ou l'autre des nombreuses opérations sensorielles dont la composition nous définit cette attitude. L'auteur distingue des *attitudes segmentaires*, c'est-à-dire les positions respectives des divers segments du tronc et des membres, des attitudes céphaliques, et des attitudes de la totalité du corps. Les images d'attitudes segmentaires sont véhiculées par l'appareil des racines et des cordons postérieurs vers le cerveau et vers le cervelet; les images d'attitude céphalique et totale, d'origine labyrinthique, suivent le nerf vestibulaire et aboutissent également au cerveau et au cervelet.

Il existe donc un appareil *médullo-cérébral*, desservant l'appropriation *consciente* des mouvements partiels et l'équilibration volontaire, et un appareil *médullo-cérébelleux* consacré à l'exercice *réflexe* de ces mouvements et de l'équilibration. Dans le tabes, affection médullo-labyrintho-cérébrale, les mouvements resteraient coordonnés, mais ils sont mal appropriés (Bonnier); ordonnez au malade de fermer les yeux et aussitôt l'absence de la vue se trahit par la perte de l'équilibre volontaire, par le désarroi de l'équilibre (signe de Romberg);

Aux différentes périodes du tabes, peuvent apparaître des *symptômes cérébraux*, devançant même, dans le tiers des cas, dit Fournier, les symptômes douloureux et les troubles ataxiques, ce qui prouve, du reste, que les lésions de cette maladie *ne sont pas* seulement limitées à l'axe médullaire, comme l'indique à tort la dénomination primitive de *tabes dorsalis*, elles sont généralisées au *système nerveux tout entier*. Ces symptômes cérébraux peuvent se diviser en deux variétés principales; troubles moteurs et troubles psychiques. Aux troubles moteurs appartiennent les réactions du vertige, la titubation, les impulsions, les girations, les convulsions épileptiformes, les crises apoplectiformes[1] et certaines paralysies sur lesquelles je reviendrai dans un instant.

Aux troubles *psychiques* appartiennent l'aphasie, la torpeur intellectuelle, la perte de la mémoire, des troubles intellectuels constituant une sorte de *folie tabétique* et la plupart des symptômes de la pseudo-paralysie générale. Ces troubles sont passagers ou permanents; tantôt ils éclatent à la période ultime du tabes, tantôt ils en sont les premiers symptômes (Fournier).

Depuis longtemps les aliénistes avaient signalé chez les paralytiques généraux, un certain nombre des symptômes tels que : douleurs fulgurantes, troubles oculo-pupillaires et génito-urinaires, arthropathies, anesthésies, paralysies localisées, abolition des réflexes, etc.; manifestations qui indiquent, toutes, la participation de la moelle ou des nerfs périphériques au processus morbide.

par l'exagération des mouvements ataxiques, et aussi par la sensation vertigineuse. Dans la maladie de Friedreich et dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse, qui sont des affections médullo-cérébelleuses, le sens des attitudes est atteint en tant qu'acte réflexe, mais il est conservé en tant qu'acte conscient qui supplée à l'acte réflexe; ainsi l'occlusion des paupières ne trouble guère l'équilibration et influence peu l'appropriation des mouvements.

1. Giraudeau. *Accidents vertigineux et apoplectiformes dans les maladies de la moelle épinière*. Th. de Paris, 1884. Vulpian. *Revue de médecine*, février 1882. — Lecoq. *Revue mensuelle*, juin 1882.

De leur côté, les névropathologistes avaient noté, chez bon nombre d'ataxiques, l'apparition d'attaques apoplectiformes ou épileptiformes suivies ou non d'hémiplégie, de bredouillement, de manifestations délirantes à forme ambitieuse ou dépressive, tous signes révélateurs d'une altération anatomique des centres encéphaliques; ajoutons-y le vertige de Ménière dû à l'apoplexie labyrinthique.

Il en était résulté que bien souvent un malade, considéré comme un paralytique général au début de sa maladie, était rangé plus tard dans la classe des ataxiques. Souvent aussi, inversement, un ataxique reçu dans un hospice allait finir ses jours dans la section des aliénés. Récemment on a repris l'étude de ces cas complexes, envisagés par les uns comme la réunion fortuite de deux maladies distinctes développées chez le même sujet; par d'autres, au contraire, comme des localisations sur l'encéphale et sur la moelle d'une seule entité morbide[1].

Les partisans de la doctrine dualiste se basent sur l'anatomie pathologique pour étayer leur opinion : d'après eux le tabes est une affection d'origine centrale caractérisée par une lésion progressivement *systématique* du système sensitif cérébro-spinal, tandis que la paralysie générale est caractérisée par une lésion essentiellement *diffuse* de l'axe cérébro-spinal. Il y aurait entre ces deux affections la même différence qu'entre la sclérose latérale amyotrophique et la sclérose en plaques. Ballet va même plus loin et admet que le tabes est une affection à début périvasculaire. Enfin l'une de ces maladies aboutit à l'induration des centres nerveux, l'autre à leur ramollissement. Les dualistes reconnaissent toutefois que ces deux maladies, si elles diffèrent quant à leur essence, se développent l'une et l'autre chez des sujets

1. Raymond, Ballet, Joffroy, Rendu, Marie, etc. *Soc. méd. des hôp.*, 1892. — Nageotte. Stojanovitch. Thèses de Paris, 1893.

qui sont identiques quant au terrain, chez des névropathes et surtout chez des névropathes héréditaires, souvent chez des syphilitiques ou chez des alcooliques.

Les partisans de la théorie uniciste, au contraire, font justement valoir cette question du terrain et surtout du terrain névropathique greffé de syphilis, pour affirmer l'identité du tabes et de la paralysie générale. Pour eux la fréquence des manifestations cérébrales et médullaires réunies chez le même sujet, est trop grande pour qu'il n'y ait là qu'une simple coïncidence. Enfin ils s'appuient sur ce fait que dans le tabes la systématisation des lésions n'est pas aussi rigoureuse qu'on le prétend. Dans bon nombre de cas, disent-ils, on trouve sur les cordons latéraux, au niveau des cornes antérieures et sur les nerfs périphériques, des altérations manifestement diffuses. Quant à préciser le point de départ histologique des lésions de la paralysie générale et à s'en faire un argument pour différencier les deux maladies, les recherches histologiques ne sont point assez avancées, disent les unicistes, pour permettre une telle démarcation

Passons aux *troubles moteurs*. — On peut constater, à toutes les périodes de la maladie de Duchenne, des *paralysies* dont les caractères sont variables : telles sont l'hémiplégie, la monoplégie, la paraplégie, les paralysies faciale et radiale, la paralysie des muscles de l'œil. Souvent ces paralysies sont incomplètes, passagères, sujettes à récidive et mériteraient plutôt le nom de parésie. Néanmoins quelques-unes ont d'autres caractères : ainsi il y a des hémiplégies persistantes associées à des lésions cérébrales ; il y a des hémiplégies avec hémianesthésie sensitivo-sensorielle dues à l'association du tabes et de l'hystérie. La paraplégie tabétique a parfois un début brusque, subit, et peut guérir après quelques semaines ou quelques mois. Les lésions centrales, les névrites périphériques, l'hystérie, jouent des rôles divers dans la genèse de ces paralysies.

Dans une autre catégorie, on a signalé comme troubles

moteurs des secousses involontaires, des mouvements choréiformes, de l'athétose, habituellement accompagnés de contracture et dépendant d'une lésion accessoire des cordons latéraux[1].

Troisième période. — Après une durée en général fort longue, qui dure parfois dix, quinze ans et davantage, la maladie peut s'arrêter, s'améliorer et même guérir, mais plus souvent elle aboutit à la troisième et dernière période, période *paralytique*, de *cachexie*, de *marasme*, souvent compliquée de cystite ulcéreuse, d'eschares, de tuberculose pulmonaire, de phénomènes bulbaires, de paralysie générale. C'est bien cette période qui mériterait le nom de *tabes*, le malade succombant à la cachexie, s'il n'est pas enlevé par quelque maladie intercurrente.

Troubles trophiques. — A toutes les périodes de la maladie peuvent apparaître des troubles trophiques et vasomoteurs. Les douleurs fulgurantes des membres et de la face sont parfois accompagnées d'*éruptions cutanées* à formes multiples, d'*ecchymoses* cutanées et d'*œdèmes* passagers[2]. On observe la chute des *ongles*, surtout l'ongle du gros orteil; la chute de l'ongle est précédée ou non d'ecchymose sous-unguéale avec douleur ou engourdissement, l'ongle tombe sans ulcération ni suppuration, « comme tombe une croûte d'ecthyma », et il est remplacé par un ongle friable et cassant qui tombe à son tour[3]. On a rapporté plusieurs observations d'état *ichthyosique* de la peau et de *mal perforant* du pied[4]. Le mal perforant atteint surtout la tête du premier et du cinquième métatarsien ; il est habituellement limité à la peau, il peut néanmoins atteindre les parties profondes.

1. Audry. *Athétose chez les atax.* (*Revue de médecine*, janvier 1887).
2. Straus. *Ecchym. tabét.* (*Arch. de neurol.*, 1880, p. 537). — Mathieu et Viel. *Œdèmes névropathiques* (*Arch. de méd.*, juin et août 1885).
3. Bonieux. *Chute des ongles*. Th. de Paris, 1883.
4. Fayard. Th. de Paris, 1882.

On peut voir, dès le début de la maladie, des ***arthropathies*** dont les caractères sont nettement tranchés[1]. Ces arthropathies, qui occupent plus volontiers le genou, le pied, la hanche (Ball, Charcot), débutent parfois presque subitement; elles sont généralement indolentes et très rapidement accompagnées d'hydarthrose, d'œdème dur, de tuméfaction, ce qui donne au membre atteint un aspect éléphantiasique. Malgré cet envahissement, les mouvements restent à peu près normaux pendant quelque temps. Quand l'arthropathie tabétique est bénigne, la résolution peut se faire, mais quand elle est grave, le gonflement et l'œdème persistent, les parties intra-articulaires, la capsule, les ligaments, les cartilages, les extrémités osseuses, les cavités articulaires, se détruisent sous l'influence du trouble trophique, des luxations et des fractures intra-articulaires se produisent. Ces désordres entraînent des déformations considérables et permettent d'imprimer à la jointure malade les mouvements les plus étonnants (jambe de Polichinelle). L'arthropathie tabétique ne revêt pas toujours la forme atrophique; il y a parfois des lésions hypertrophiques : épaississement de la synoviale, saillies ostéo-cartilagineuses.

Signalons encore, comme troubles trophiques, les *fractures*[2] dues à la raréfaction du tissu osseux (ostéite raréfiante). Ces fractures atteignent surtout les os des membres, on les a cependant observées aux vertèbres; elles ont pour caractères de se faire sans douleurs, elles sont parfois multiples, elles surviennent sous l'influence des causes les plus insignifiantes, mais elles se consolident et le cal est exubérant, difforme et résistant. L'*ostéoporose* des maxillaires provoque la chute des dents[3], qui sont souvent saines, et qui tombent sans

1. J. Michel. *Des arthropath. dans le cours de l'atax. locom.* Th. de Paris, 1877. — Blum. Th. d'agrég., 1875.

2. *Des lésions osseuses et articul. liées aux mal. du syst. nerveux* (Talamon. *Rev. mens.*, juillet 1878).

3. Vallin. *Soc. médic. des hôpit.* 11 juillet 1879.

douleur « comme si on les cueillait ». J'ai eu récemment dans mon service, un tabétique qui a ainsi perdu sept dents en quelques jours. Notons encore les ulcérations du nez (Giraudeau), les érosions du voile du palais et des piliers (Bonnier).

Chez les tabétiques on observe parfois une *déformation du pied* analogue au pied plat congénital; le bord interne du pied est épaissi, la face dorsale est saillante, surtout à la région tarso-métatarsienne, et la voûte plantaire est plate et affaissée[1]. Le pied est raccourci. Ces déformations, faciles à voir sur les empreintes du pied, tiennent aux lésions trophiques des os du tarse, qui sont usés, friables, atrophiés, désagrégés; « il y a plus d'ostéopathie que d'arthropathie » (Chauffard). Tel est le *pied tabétique*; il peut survenir dès le début de la maladie. Ce pied tabétique ne doit pas être confondu avec le *pied bot tabétique*, qui tient à une atrophie musculaire de certains muscles de la jambe, la déformation du pied étant constituée par une extension exagérée, avec incurvation du bord interne et déviation de la pointe du pied vers l'axe médian du corps (Joffroy)[2].

Les *atrophies musculaires* apparaissent surtout à une période avancée. L'atrophie musculaire tabétique est habituellement symétrique, elle débute presque toujours par les muscles des extrémités, aux mains plus souvent qu'aux pieds. Aux membres inférieurs l'atrophie réalise le pied équin avec flexion plantaire des orteils; aux membres supérieurs elle réalise le type Aran-Duchenne, très rarement le type scapulo-huméral ou antibrachial. Ces conclusions et les suivantes sont tirées du mémoire de M. Déjerine[3]. L'atrophie musculaire tabétique évolue

1. Boyer. *Pied tabétique* (*Revue de médecine*, juin 1884). — Palvidès. Th. de Paris, 1888.
2. *Gazette hebdomadaire*, 20 novembre 1885.
3. Déjerine. *Atroph. musc. des atax.* (*Rev. de méd.* 1889).

sans contractions fibrillaires; la contraction idio-musculaire est diminuée ou abolie, la réaction de dégénérescence est peu commune.

On a également constaté l'atrophie des muscles de l'œil et de la paupière supérieure, et surtout l'atrophie des muscles de la langue sous forme d'hémiatrophie[1].

Les lésions de l'*aorte*, athérome, insuffisance aortique, sont assez fréquentes dans le cours du tabes; on se demande si elles sont dues à un trouble trophique, ou si elles sont le fait de la syphilis, du rhumatisme, souvent associés au tabes.

Les *troubles sécrétoires* sont la *diarrhée*, qui existe d'une façon continue, ou qui revient par crises, avec ou sans coliques, ou qui persiste des mois et des années[2]; la *sialorrhée*, les *vomissements*, qui surviennent en dehors des troubles gastriques[3]. Les *sueurs* sont tantôt supprimées, tantôt abondantes, localisées aux pieds, aux mains, à un côté du corps ou de la tête[4].

Forme fruste. — Je n'ai décrit jusqu'ici que la forme la plus habituelle de l'ataxie locomotrice, celle qui débute par les douleurs fulgurantes des membres inférieurs, et qui arrive à l'incoordination motrice, au milieu d'un cortège de troubles *spinaux*, *céphaliques*, *viscéraux*, *sécrétoires* et *trophiques*. Mais, plus fréquemment qu'on ne le croit, la maladie est *fruste* à son début et reste fruste pendant des mois et des années. Elle ne se trahit alors que par un symptôme isolé qui, au premier abord, semble n'avoir aucun rapport avec l'ataxie locomotrice dont il n'est

1. Ballet. *Hémiatrophie de la langue dans le tabes* (*Arch. de neurologie*, 1884, p. 191). — Koch et Marie, *Revue de médecine*, janvier 1888).
2. Roger. *Rev. de méd.*, juillet 1884 — Putnan. *Troubles des nerfs vaso-moteurs dans le tabes dorsalis*, Th. de Lyon, 1882.
3. Vulpian. *Leçons sur les maladies du système nerveux.*
4. Raymond et Artaud. *Rev. mensuelle de médecine*, Marie. *Mal. de la moelle*, 1892, p. 269.

cependant que l'avant-coureur. Ainsi les exemples ne manquent pas de gens atteints d'amblyopie progressive, chez lesquels les autres manifestations de l'ataxie locomotrice ne se déclarent que des mois et des années plus tard. Même remarque pour les paralysies oculaires et pour les névralgies viscérales. — Les crises de gastralgie avec vomissements, qui simulent si bien l'ulcère de l'estomac, les accès douloureux de la vessie, de l'urèthre et du rectum, les douleurs lombaires avec rétraction testiculaire, qu'on prendrait volontiers pour des coliques néphrétiques, sont autant de manifestations qui peuvent marquer le début du *tabes* à titre de symptôme isolé. Les troubles auditifs[1], la surdité avec ou sans vertige (lésion du nerf auditif), les troubles laryngés, les spasmes de la glotte avec ou sans chute de l'individu, l'angine de poitrine, sont aussi des manifestations précoces du *tabes dorsalis*.

Les troubles *vésicaux* (dysurie, incontinence, rétention), les troubles *génitaux* (impuissance, spermatorrhée, satyriasis, crises clitoridiennes), les troubles *sécrétoires* (diarrhée, sialorrhée, sueurs, polyurie), les troubles *trophiques* (chute des ongles, chute des dents, mal perforant, état ichthiosique de la peau), peuvent *devancer* les troubles habituels et classiques du *tabes*.

Il n'est pas jusqu'à l'arthropathie généralement indolente de la première période qui ne puisse en imposer pour une affection articulaire locale, alors qu'elle se rattache aux troubles trophiques de l'ataxie. Toutes ces notions seront fort importantes à se rappeler, quand il s'agira de discuter le diagnostic.

Marche. — Diagnostic. — On a divisé l'ataxie locomotrice en trois périodes (douleurs fulgurantes, ataxie et cachexie), mais ces périodes prêtent peu à une division

1. *Sympt. aud. du tabes* (Pierret, *Rev. mens.*, 1877, p. 101) et Collet, *loco citato*.

méthodique, car elles sont extrêmement variables comme durée et comme époque d'apparition. Dans quelques cas exceptionnels, la maladie suit une marche *rapide*, et elle arrive à sa période d'état dès la première année, mais le plus souvent elle dure de six à vingt ans et même davantage. Dans quelques circonstances les symptômes axatiques n'apparaissent que bien des annéés après d'autres symptômes tabétiques. Habituellement les troubles cérébraux sont consécutifs aux troubles médullaires, mais dans quelques cas c'est le contraire qu'on observe, et le malade atteint d'abord de symptômes cérébraux (congestions apoplectiformes. paralysies, aliénation) ne devient ataxique que plus tard (Fournier). Le *pronostic* de l'ataxie locomotrice, bien que fort grave, n'est pas absolument fatal, il s'en faut, car la sclérose postérieure s'arrête quelquefois dans son évolution Sous le nom de *tabes bénin*, Charcot a réuni des observations concernant des gens qui n'ont qu'un petit nombre de symptômes tabétiques, évoluant avec une extrême lenteur, pouvant s'*améliorer* et *guérir*.

Le *diagnostic* est surtout délicat pour les ataxies *frustes*; le plus souvent l'erreur est évitée, si l'on a soin de s'enquérir de la nature des crises douloureuses, si l'on a soin surtout d'interroger minutieusement le malade sur tel phénomène qu'il a omis de signaler, et si l'on rapproche ce phénomène de tel autre symptôme passé inaperçu. Il fut demander au malade s'il n'a jamais eu quelque indice de douleurs fulgurantes, s'il n'a pas été atteint de dipoplie, de strabisme, d'achromatopsie, d'amblyopie, de surdité ou de quelques-uns des nombreux troubles génitaux, vésicaux, trophiques, sécrétoires, que nous avons passés en revue, il faut examiner avec soin l'état des réflexes et les diverses modalités du sens musculaire. Il est bien rare qu'avec un examen minutieux on ne puisse arriver à reconstituer le diagnostic.

Il ne faut pas confondre le tabes avec quelques états

pathologiques réunis sous le nom de *pseudo-tabes*[1]. Ces pseudo-tabes associés à la *polynévrite*, s'observent à la suite de maladies infectieuses, de diabète, d'intoxication, et surtout dans le cours de l'intoxication alcoolique. Il est bon de connaître la possibilité de l'erreur afin de l'éviter. Dans le pseudo-tabes alcoolique, les troubles douloureux parétiques et ataxiques sont précoces, rapides et dominants, ils sont associés aux symptômes de l'intoxication alcoolique, ils sont parfois suivis d'atrophie musculaire. Ils ne sont presque jamais accompagnés de cette pléiade de symptômes : douleurs fulgurantes, crises viscéralgiques, paralysies oculaires, désordres des sphincters et tant d'autres, qui forment dans le vrai tabes la période *præataxique*.

On ne confondra pas l'ataxie locomotrice (maladie de Duchenne) avec la maladie de Friedreich. Cette dernière maladie a été improprement dénommée ataxie héréditaire; elle est en effet héréditaire et surtout familiale, mais l'hérédité joue également un rôle considérable dans la maladie de Duchenne. L'ataxie musculaire décrite par Friedreich est une affection encore mal caractérisée anatomiquement, mais dont la description clinique est bien connue[2]. C'est une affection de l'enfance et de la puberté. « Sans être l'ataxie locomotrice, ni la sclérose en plaques, ni une combinaison de ces deux maladies, elle emprunte à la première l'incoordination motrice des membres et l'absence des réflexes rotuliens, à la seconde le nystagmus et l'embarras de la parole. Mais elle diffère à la fois de l'une et de l'autre par ses autres symptômes, par l'étiologie, par son mode d'évolution et son pronostic » (Charcot). Les douleurs fulgurantes, les crises douloureuses vésicales, les anesthésies, les troubles trophiques, qu'on rencontre dans l'ataxie de Duchenne, font défaut dans

1. Brissaud. *Paralysies toxiques*. Paris. Th. d'agrégation. — Leval-Picquechef. *Des pseudo-tabes*. Th. de Paris, 1885.
2. Soca. *Maladie de Friedreich*. Th. de Paris, 1888.

l'ataxie de Friedreich. Les vertiges, les attaques épileptiformes, la névrite optique, manquent aussi dans la maladie de Friedreich.

Anatomie pathologique. — On sait aujourd'hui que la lésion de l'ataxie locomotrice est une sclérose (induration et atrophie), dont le siège multiple intéresse *inégalement la moelle épinière*, le *mésocéphale*, l'*encéphale*, le *grand sympathique* et les *nerfs*.

A. Du côté de l'*encéphale*, les altérations, bien que très fréquentes, ne sont pas absolument constantes, et la localisation de la lésion se fait sans ordre et sans système, bien différente en cela de la lésion médullaire, qui, elle, est *systématique*. On retrouve la sclérose encéphalique sur les pédoncules cérébelleux inférieurs, et sur certains nerfs crâniens, tels que l'optique, l'auditif, le moteur oculaire commun. La lésion encéphalique la plus fréquente et la mieux connue est celle des nerfs optiques; elle débute par l'un d'eux avant d'envahir l'autre; à l'instar des névrites périphériques, elle s'avance progressivement de la périphérie vers les bandelettes optiques et les corps genouillés; elle aboutit à l'induration grise des nerfs, et, comme la lésion du tube nerveux paraît précéder l'envahissement du tissu conjonctif, cette névrite pourrait être nommée parenchymateuse.

Il est des cas où l'ataxie locomotrice coïncide avec la *paralysie générale des aliénés*[1], la précède ou la suit; on retrouve alors dans ces formes spéciales les lésions de la méningo-encéphalite diffuse.

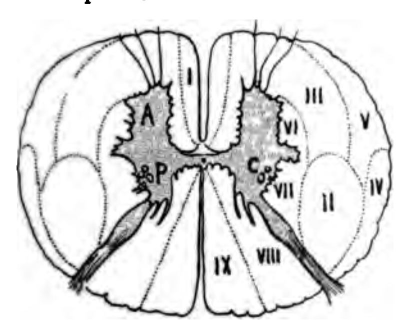
B. Du côté du *bulbe* et de la protubérance, on voit, dans quelques cas, que la sclérose des cordons postérieurs de la moelle se continue sous le plancher du quatrième ventricule; elle envahit les noyaux des corps restiformes, la substance gélatineuse de Rolando, la racine ascendante du trijumeau, et détermine parfois l'atrophie des

1. Baillarger (*Ann. médico-psychologiques*, janvier 1862).

noyaux sensitifs des nerfs mixtes, glosso-pharyngien spinal et pneumogastrique. M. Déjerine a observé l'atrophie du noyau de la sixième paire et des filets radiculaires correspondants[1].

Plusieurs auteurs ont signalé l'atrophie des nerfs et des noyaux labyrinthiques[2].

Avant de décrire les lésions de la moelle épinière, je donne ici le schéma d'une coupe de la moelle afin de faciliter la description :



Coupe de la moelle au niveau de la région dorsale.

A. Corne antérieure. — P. Corne postérieure. — C. Colonne de Clarke. — I. Faisceau pyramidal direct. — II. Faisceau pyramidal croisé. — III. Faisceau radiculaire antérieur. — IV. Faisceau cérébelleux direct. — V. Faisceau de Gowers. — VI. Parties motrice et vaso-motrice du faisceau mixte. — VII. Partie sensitive du faisceau mixte. — VIII. Faisceau de Burdach contenant dans son tiers externe la bandelette externe de Charcot et Pierret. — IX. Cordon de Goll.

C. Les *altérations de la moelle épinière* sont les unes inconstantes, les autres constantes; les altérations *inconstantes* siègent sur les cornes antérieures et sur les cordons latéraux; nous y reviendrons plus loin.

1. *Société de biologie*, 5 février 1887.
2. Collet, *loco citato*, p. 33.

Les altérations *constantes et caractéristiques du tabes dorsalis* envahissent le système spinal postérieur[1], c'est-à-dire les cordons blancs postérieurs, la partie la plus reculée de la substance grise, les racines postérieures des nerfs et les méninges voisines de la lésion médullaire. La sclérose des cordons postérieurs débute par la région lombaire, où elle est en général plus accusée qu'ailleurs; de là elle remonte en décroissant jusqu'aux régions cervicale et bulbaire et peut même atteindre le plancher du quatrième ventricule. Les cordons postérieurs, quand la sclérose est ancienne, sont indurés, grisâtres et atrophiés; ils sont soudés entre eux « par la formation de tissu conjonctif nouveau, aux dépens de la pie-mère, qui s'enfonce dans le sillon qui les sépare à l'état sain ». (Cornil et Ranvier)[2]. Cette méningite chronique postérieure est constante, d'après Vulpian, qui se demande même si elle ne joue pas un rôle « de cause productrice dans la pathogénie du *tabes dorsalis*[3] ». C'est encore la méningite et la méningo-myélite corticale qui expliqueraient, d'après Déjerine[4], la propagation de la lésion aux cordons latéraux, dans les cas où la sclérose latérale complique la sclérose postérieure.

La *substance grise* des cornes postérieures est-elle intéressée? Il semblerait au premier abord qu'elle doive être lésée à cause de ses relations intimes avec les cordons postérieurs; cependant les cellules propres de la corne postérieure sont à peu près respectées, mais les fibres rayonnantes provenant du cordon postérieur sont intéressées (Lissauer). Dans les colonnes de Clarke, le tabes atteint uniquement le réticulum et respecte les cellules.

Les *racines postérieures* des nerfs spinaux sont amoin-

1. Excellente dénomination opposée au système spinal antérieur et empruntée à Jaccoud. *Les paraplégies de l'ataxie.* Paris, 1864.
2. *Manuel d'histologie*, p. 679.
3. *Maladies du système nerveux.* Paris, 1872, p. 125.
4. *Arch. de physiol.*, nov. 1881.

dries; au lieu d'avoir un volume double des racines antérieures, comme à l'état normal, elles sont deux et trois fois plus petites. On sait que les fibres des racines postérieures, aussitôt entrées dans la moelle, se divisent en deux branches *terminales*; — l'une descend par le faisceau de Burdach qui contient dans son tiers externe la bandelette externe de Charcot et Pierret, et s'arrête bientôt dans la moelle; l'autre remonte verticalement dans le cordon postérieur pour se terminer à différents étages dans la corne postérieure. Il en est qui atteignent le bulbe. Ces branches terminales émettent des *collatérales* qui pénètrent la substance grise par de fines arborisations; les plus courtes se terminent bientôt autour des cellules les plus proches; d'autres, les moyennes, vont former un riche plexus autour des cellules de la colonne de Clarke, celles-ci envoient un faisceau direct au cervelet; certaines, passant par la commissure grise postérieure, se perdent dans la corne postérieure du côté opposé. Il existe enfin des collatérales longues qui forment le faisceau collatéral réflexe de Kölliker, sensitivo-moteur de Ramon y Cajal. Il se termine dans la corne antérieure.

Cet appareil collatéral, bien décrit par Ramon y Cajal, est le siège de lésions constantes et précoces dans le tabes, comme l'ont montré Lissauer et Weigert[1]. Pierret avait signalé en 1871 la dégénérescence des fibrilles nerveuses qui cheminent dans la substance grise des cornes postérieures. La dégénérescence des collatérales réflexes et des collatérales de la colonne de Clarke existe dès le début du tabes (Marinesco[2]; elle coïncide toujours avec l'altération des cordons postérieurs.

Les racines postérieures sont le siège de lésions très évidentes dans le tabes ancien: leur intégrité n'a été observée que dans le tabes au début. Vulpian dès 187[illegible], et plus tard Schultze, Leyden, Déjerine ont admis que la

1. Lissauer et Weigert. *Des modifications de la colonne de Clarke dans le tabes dorsal*, février 1884.

2. G. Marinesco. *Soc. méd. des hôpitaux*. 5 mars 189[illegible].

lésion médullaire était la conséquence d'une névrite des racines postérieures[1]. Les lésions des ganglions sont beaucoup plus vagues et plus rares. Il résulte des intéressantes recherches de Vulpian que les racines postérieures, qu'on retrouve très altérées entre la moelle et le ganglion qui leur est annexé, sont parfaitement saines au delà du ganglion, ce qui semblerait prouver (Vulpian) que la lésion ne débute pas par la périphérie des nerfs pour remonter vers la moelle, pas plus du reste qu'elle ne commence par les racines, car il arrive de trouver ces racines postérieures presque saines avec des cordons postérieurs très malades[2]. Le *tabes dorsalis* débute donc par les cordons postérieurs pour s'étendre de là aux parties voisines, et cette sclérose, qui est ***systématique*** (Vulpian), c'est-à-dire qui intéresse un même système de fibres et qui y reste longtemps confinée, fait supposer que la myélite est d'abord parenchymenteuse (Hallopeau) avant de devenir interstitielle, l'irritation initiale s'emparant du tube nerveux avant d'attaquer le tisssu conjonctif.

La lésion primordiale et constante, avons-nous dit, est la ***sclérose systématique des cordons postérieurs de la moelle***; c'est vrai, mais cela ne suffit pas et demande explication. Il faut savoir (Pierret)[3] que le cordon postérieur de la moelle est lui-même divisé en plusieurs teritoires indépendants, dont les lésions distinctes provoquent des symptômes différents. Les notions tirées de l'embryologie, de l'anatomie et de la pathologie nous montrent que chaque cordon postérieur de la moelle se divise en deux faisceaux secondaires, l'un médian, l'autre externe, dont le volume réciproque est variable suivant les régions de la moelle.

1. Déjerine. *Anatomie pathol. du tabes dors. Sem. méd.*, 1892.
2. Vulpian. *Arch. de physiologie*, 1868, p. 140.
3. *Note sur la sclérose des cord. postér. dans l'at. locom.*, in *Arch. de physiol.*, 1872, p. 363. — *Note sur un cas de sclérose primit. du faisceau médian des cord. postér.* (*Arch. de physiol.*, 1873, p. 74).

Le *faisceau médian*, mince à la région lombaire, plus large à la région dorsale, effilé à la région cervicale (cordon de Goll), va se terminer dans les pyramides postérieures. Ce faisceau médian existe donc dans toute la hauteur de la moelle ; il est composé de fibres longitudinales qui naissent de la substance grise à différentes hauteurs et qui sont sans doute en rapport avec les cellules des colonnes vésiculaires de Clarke ; plus ces fibres longitudinales doivent parcourir un long trajet, et plus elles sont superficielles ; certaines d'entre elles sont assez longues pour relier le renflement lombaire aux pyramides postérieures.

En dehors de ce faisceau médian existe un autre faisceau, le faisceau de Burdach, qui contient dans son tiers externe la *bandelette externe* de Charcot et Pierret, qu'on retrouve aussi dans toute la hauteur de la moelle. Il est formé, d'une part, de fibres arciformes superposées, fibres commissurales établissant des relations intimes entre différents points de la substance grise postérieure (Todd, Vulpian), et d'autre part de fibres à direction transversale et oblique, qui proviennent des racines postérieures des nerfs (masses fibreuses internes de Kölliker) et qui vont se jeter dans les cellules de la corne postérieure.

En résumé, les cordons postérieurs de la moelle sont formés des cordons médians de Goll, et des faisceaux de Burdach contenant les bandelettes externes de Charcot et Pierret. Eh bien, dans le *tabes dorsalis*, l'altération envahit-elle le cordon postérieur tout entier, ou bien, reste-t-elle cantonnée à l'un des deux faisceaux secondaires ; et dans ce cas lequel èst pris ; est-ce le cordon de Goll ou le faisceau de Burdach ? Quand on fait les autopsies à une période avancée de la maladie, on trouve la sclérose généralisée à la totalité des faisceaux postérieurs ; mais, quand l'examen anatomique est pratiqué à des périodes moins avancées, on peut saisir la lésion à ses différents stades d'évolution (Pierret), et l'on voit qu'à côté de la lésion primordiale, caractéristique et

constante, il en est d'autres qui sont secondaires et inconstantes.

La *lésion caractéristique et constante est celle des bandelettes externes*[1] (faisceau de Burdach); et au nombre des lésions secondaires se trouve celle des faisceaux médians (cordon de Goll).

La sclérose *isolée* du cordon de Goll à la région cervicale s'observe surtout à titre de sclérose ascendante secondaire, lorsque la moelle est lésée dans sa région dorsale (mal de Pott, tumeurs), elle n'est accompagnée ni de douleurs fulgurantes, ni d'ataxie. C'est une preuve que la sclérose isolée de ce faisceau médian ne tient pas sous sa dépendance les symptômes tabétiques; et, si on la trouve fréquemment dans les autopsies de *tabes dorsalis*, c'est simplement parce qu'elle est consécutive à la lésion dorso-lombaire du tabes (Pierret) comme elle est consécutive à une tumeur ou au mal de Pott. Ce n'est donc pas dans la sclérose des faisceaux médians qu'il faut rechercher la lésion du tabes[2].

La lésion constante et caractéristique du tabes est localisée à l'autre partie des cordons postérieurs, aux *bandelettes externes*, et M. Pierret a réuni plusieurs observations où la maladie n'était encore qu'à son début, à la période des douleurs fulgurantes, et la lésion scléreuse des bandelettes externes existait déjà, étroite et isolée, sans altération des faisceaux médians de Goll. La lésion médullaire débute donc par les bandelettes externes du faisceau de Burdach, elle envahit ensuite les racines spinales postérieures, la substance grise postérieure, et détermine secondairement la sclérose ascendante des cordons médians de Goll.

1. C'est à cette région des bandelettes externes que correspondent les faisceaux radiculaires internes des racines postérieures (Kölliker).

2. Cette sclérose des faisceaux médians peut être primitive ou secondaire, associée à d'autres lésions ou isolée, et l'on connaît mal les symptômes qui se rattachent à cette forme de sclérose fasciculée médiane.

D. Les lésions du *grand sympathique* sont encore mal connues; toutefois on a trouvé des lésions des ganglions[1], ce qui n'a pas lieu de surprendre, l'origine médullaire du grand sympathique paraissant exister dans les colonnes vésiculaires postérieures de la moelle et de tractus intermedio-lateralis de Clarke (Pierret). On a constaté des névrites dans différents plexus.

E. Névrites périphériques. — Dans le cours du tabes, un certain nombre de *nerfs périphériques* sont atteints de névrite[2]; ce n'est pas constant, mais c'est très fréquent. Ces altérations siègent à la *périphérie* des nerfs et sont le plus souvent périphériques d'emblée. En effet, les ganglions spinaux correspondants sont sains jusqu'à une certaine distance. Les névrites périphériques peuvent être très accusées, alors même que le tabes est à son début, et inversement les nerfs périphériques peuvent être intacts dans les cas où les cordons postérieurs de la moelle sont depuis longtemps sclérosés. Dans quelques cas on n'a constaté les névrites périphériques que d'un seul côté, tandis que la lésion de la moelle est symétrique. Tout ceci prouve bien que la névrite périphérique tabétique paraît évoluer pour son propre compte, parallèlement à la lésion de la moelle, mais sans lui être directement associée. Du reste, cette autonomie des névrites périphériques n'enlève rien à la loi de Waller, mais elle prouve que les lésions périphériques des nerfs peuvent évoluer indépendamment des lésions des centres trophiques.

Ces névrites périphériques peuvent atteindre les nerfs sensitifs, mixtes et viscéraux; elles sont très fréquentes sur les nerfs cutanés, on les a également observées sur les nerfs musculaires. Entre autres nerfs atteints de névrite périphérique, je citerai : les nerfs du releveur de la paupière supérieure (Déjerine), le récurrent et le

1. Raymond et Arthaud. *Société de biologie*, juillet 1882.
2. Déjerine. *Altérations des nerfs cutanés chez les ataxiques* (*Arch. de physiologie*, juillet 1883. — *Soc. de biologie*, 18 octobre 1884).

pneumogastrique (Oppenheim), le plexus cardiaque, le plexus cœliaque et le sympathique abdominal (Grocéo et Fusari)[1].

Ces névrites sont de nature parenchymateuse : fibres nerveuses atrophiées ou en voie de destruction, lésions interstitielles et périnévrite. Certaines de ces névrites périphériques sont *curables* (Pierret).

Physiologie pathologique. — L'apparition des symptômes de l'ataxie locomotrice est-elle en rapport avec la marche systématiquement envahissante de la lésion? C'est ce que nous allons étudier.

La douleur — Au début de la maladie, à la période des douleurs fulgurantes, la lésion est confinée aux bandelettes externes sous forme d'une bande scléreuse très mince et très limitée : or, comme à cette époque les racines postérieures des nerfs spinaux ne sont pas encore atteintes, il faut admettre que les douleurs du *tabes dorsalis* sont dues à l'altération de ces racines postérieures pendant leur trajet intra-spinal. Ces lésions expliquent bien les douleurs des membres et du tronc, mais quand il s'agit des crises si douloureuses de l'estomac, de la vessie, du rectum, du rein, il est probable qu'il faut les rapporter aux *névrites périphériques* qui ont été constatées dans les *plexus* et nerfs viscéraux correspondants. Les névrites périphériques des nerfs laryngés et pneumogastriques expliquent les crises laryngées.

Les anesthésies. — La diminution, la perte, la perversion des sensibilités[2] (toucher, douleur, température, sensibilité musculaire et articulaire, sens des attitudes), sont des phénomènes qu'on n'observe qu'à une période assez avancée de la maladie; l'anesthésie et l'analgésie sont souvent disséminées sous formes de plaques; elles sont parfois complètes (pied, jambe, face), et souvent il

1. Pitres et Vaillard. *Névrites tab. périph.* (*Rev. de méd.*, juil. 1886).
2. Oulmont. *Soc. de biologie*, 1867.

y a retard de plusieurs secondes dans la perception des sensations. A quoi sont dus ces phénomènes?

Cette question a été remarquablement discutée par Vulpian[1] : j'en donne ici le résumé. Les impressions recueillies à la périphérie sont conduites par les fibres des racines postérieures des nerfs jusqu'à la substance grise de la moelle épinière. Il est probable que de la substance grise où elle a été élaborée, l'impression passe dans les faisceaux blancs postérieurs, qui la transmettent à l'encéphale; et si ces faisceaux sont détruits dans une certaine étendue, c'est la substance grise qui se charge de rétablir la voie des impressions sensitives. Ce qui est certain, c'est que les impressions sensitives n'ont pas de route exclusive dans leur trajet médullaire; la voie de transmission peut varier suivant le besoin, et les voies de communication se suppléent si bien, que les troubles de la sensibilité supposent une lésion médullaire déjà fort étendue. La diminution et la perte des sensibilités sont dues par conséquent aux lésions multiples des cordons postérieurs, de la substance grise postérieure et des racines spinales correspondantes; et quant au *retard* qu'on observe dans la transmission des impressions sensitives, on peut se demander « s'il ne tient pas à l'atrophie des faisceaux postérieurs et à la nécessité où seraient les impressions d'abandonner la voie rapide des faisceaux blancs pour suivre avec plus de lenteur la voie de la substance grise » (Vulpian).

Une autre cause vient sans doute s'adjoindre aux précédentes, pour expliquer les plaques d'hyperesthésie, d'anesthésie et le retard des sensations, c'est la névrite des *nerfs périphériques cutanés*, dont nous avons parlé au sujet de l'anatomie pathologique. Ce qui fait admettre le rôle important des névrites périphériques, c'est que les troubles de la sensibilité, tact, retard des sensations

1. Vulpian. *Dictionn. encyclop. des sc. méd.*, article MOELLE, p. 398. et *Maladies du système nerveux.* — Richet. *Soc. de biologie*, 1876.

tactiles, douleur, température, sont plus marqués aux extrémités et décroissent de bas en haut, de même que la névrite sensitive (Déjerine).

L'ataxie. — Il est exceptionnel que l'incoordination des mouvements apparaisse dès le début de la maladie; elle se montre deux, trois ans, et plus longtemps encore, après les douleurs fulgurantes et les douleurs viscérales. M. Raynaud a même remarqué que dans certains cas où les douleurs viscérales existaient à l'exclusion des douleurs des membres, le symptôme *ataxie* était indéfiniment retardé. Quoi qu'il en soit, l'ataxie des membres inférieurs ou supérieurs se traduit toujours par les mêmes phénomènes : la force musculaire persiste comme *quantité*, du moins pendant longtemps, mais *elle manque de régulateur*, les mouvements dépassent le but voulu, ou ne l'atteignent pas; l'ataxique n'en peut graduer ni la qualité, ni l'amplitude : c'est l'incoordination des mouvements intentionnels et le « désordre de la coordination mécanique » (Jaccoud)[1]. La pathogénie de cette ataxie a soulevé bien des discussions.

Suivant Charcot et Pierret, l'ataxie apparaît lorsque la sclérose des bandelettes externes s'élargit à la fois en dehors et en dedans. et ils interprètent ce fait en admettant que les fibres commissurales des bandelettes externes « servent à la coordination des mouvements des membres ». C'est une hypothèse qui n'est pas encore suffisamment justifiée.

D'autres auteurs ont avancé une théorie basée sur les *anesthésies* cutanée, musculaire et articulaire; les troubles de la sensibilité, disent-ils, détruisent, d'une part, la source des actions réflexes, et, d'autre part, privent les muscles des notions de force, de résistance, d'étendue, de durée, qui président à la synergie des contractions (sens musculaire). Cette théorie, séduisante au premier abord, paraît renversée par ces deux faits, qu'il

1. Jaccoud. *Traité de pathologie*, t. I, p. 103.

y a des hystériques privées de sensibilité et qui ne sont pas ataxiques, et que certains ataxiques ont déjà une incoordination motrice fort avancée alors que leur sensibilité est à peine émoussée (Duchenne). Toutefois les lésions périphériques des nerfs sensitifs et l'anesthésie qui en est le conséquence pourraient bien n'être pas étrangères aux troubles d'incoordination.

Pour Jaccoud[1], la sclérose des cordons postérieurs produit l'ataxie, en provoquant la perturbation des actes réflexes et des irradiations spinales, c'est-à-dire en détruisant les fibres nerveuses qui, émanées de racines postérieures, vont se jeter dans les cornes antérieures de la substance grise (fibres réflexes motrices) ou dans le réseau nerveux de Gerlach, fibres qui paraissent avoir une action régulatrice sur la contraction synergique préétablie des groupes musculaires.

Pour Pierret, « la cause première de l'ataxie locomotrice serait une irritation des fibres sensitives des centres nerveux[2] ». L'irritation de ces fibres sensitives a pour effet de paralyser par action réflexe certains muscles ou certains groupes musculaires; et « dès qu'il est fait une tentative de mouvement dans lequel le muscle parétique est l'antagoniste d'un muscle sain, celui-ci l'emporte sur l'autre et le mouvement dépasse le but ». Ainsi s'expliquerait l'ataxie. « Je n'ai pas besoin, dit M. Grasset[3], d'insister sur les objections dont est passible cette théorie, qui a besoin de nouvelles preuves. »

Onimus[4] a présenté une autre théorie. Pour lui, l'incoordination des mouvemeuts est due à des phénomènes de *contracture*. Il ne faut pas prendre ici le mot de contracture dans son acception la plus ordinaire, qui suppose une complète rigidité de la fibre musculaire, il

1. *Des parapl. et de l'atax. du mouv.* Paris, 1864. Voyez aussi Jaccoud, *Pathol. int.*, t. I, p. 410.
2. Th. de Paris. *Sympt. céphal. du tabes dors.*
3. *Leçons sur les maladies du système nerveux.* Montpellier, 1886.
4. *Société de biologie*, séance du 27 juillet 1878.

y a des degrés moins prononcés, et l'on peut dire que la contracture existe dans un muscle dès que sa souplesse naturelle est amoindrie et dès qu'il éprouve une certaine difficulté à entrer en relâchement après la contraction volontaire. Chez les ataxiques, ces phénomènes de rigidité musculaire accompagnent la maladie dans toute son évolution, mais ils sont plus marqués à mesure que la maladie fait des progrès. Alors que se passe-t-il? Quand l'ataxique veut faire un mouvement, il éprouve une certaine résistance due à cet état de contracture, et pour vaincre cette résistance il déploie une force qui dépasse le but voulu, parce que les troubles des sensibilités musculaire et cutanée donnent de *faux renseignements à la moelle.*

Leyden[1], plus récemment, a cherché le point de départ du tabes, dans la périphérie elle-même, dans l'irritation de toute nature qui développe un processus centripète de dégénération, qui atteint les cellules ganglionnaires et les paralyse.

Brissaud[2] attribue l'incoordination à l'ignorance où se trouve à chaque instant le malade, de l'étendue et de la résistance éprouvées; aussi l'effort musculaire est-il toujours dépassé. Il croit que la lésion primitive du tabes est une affection du « protoneurome centripète », c'est-à-dire de cette partie de l'appareil centripète qui est constituée par les filets nerveux périphériques, sensitifs ou sensoriels, par les fibres nerveuses afférentes, par la cellule ganglionnaire et ses fibres afférentes[3].

P. Bonnier combat l'idée d'incoordination motrice au sens rigoureux du mot. Les mouvements élémentaires seraient bien coordonnés, mais mal appropriés. Un chef militaire, ignorant du terrain où il manœuvre, des forces qu'il doit combattre et de l'état de ses troupes, pourra

1. Leyden. *Nouvelles recherches sur l'anatomie pathologique et la physiologie des tabes*, 1894.
2. Brissaud. *Leçons sur les maladies nerveuses*, 1895.
3. De Massary. *Le tabes dorsalis*. Th. Paris, 1896.

donner des ordres mal appropriés, lesquels seront néanmoins parfaitement exécutés par ses soldats. L'ataxique exécute des mouvements qui prouvent la coordination des efforts musculaires, mais ses mouvements sont mal appropriés au but, parce que l'ataxique ne connaît pas l'attitude de départ, il ignore quand il atteint l'attitude d'arrivée et il n'est pas renseigné sur la série des attitudes de passage. Ce n'est pas le sens musculaire, c'est le sens des attitudes qui se trouve atteint[1].

La diversité de ces théories prouve que la pathogénie de l'ataxie est encore livrée à des hypothèses. En reprenant la question non plus au point de vue pathologique, mais au point de vue physiologique, on voit que l'explication donnée par Duchenne sur la coordination des mouvements est vraie. Un mouvement, quel qu'il soit, même le plus simple, ne peut s'exécuter que par la coopération de plusieurs muscles; il exige la contraction des muscles qui doivent produire ce mouvement, et la contraction des muscles antagonistes qui sont destinés à limiter ce mouvement. Les muscles fléchisseurs ont les extenseurs pour antagonistes, de même que les muscles adducteurs ont les abducteurs, et ainsi de suite. La régularité d'un mouvement suppose donc l'harmonie de contraction des muscles qui produisent le mouvement, et l'harmonie de contraction des muscles antagonistes destinés à limiter ce mouvement. Que l'un de ces facteurs vienne à manquer, et le mouvement n'est plus coordonné, c'est l'*ataxie*.

Pourquoi ces deux facteurs ou l'un d'eux sont-ils compromis dans la sclérose spinale postérieure? C'est le problème qu'ont essayé de résoudre les précédentes théories.

Paralysie et atrophie. — J'ai dit qu'aux diverses périodes de l'ataxie musculaire on voit parfois survenir des paralysies, tantôt fugaces, tantôt persistantes. Sui-

1 Bonnier. Le tabes labyrinthique. *Presse méd.*, juin 1896.

vant les cas fort disparates, ces paralysies peuvent être dues à des lésions cérébrales en foyer, à l'extension de la sclérose postérieure aux cordons *latéraux* de la moelle, à l'altération *périphérique* des nerfs moteurs, à l'association de l'hystérie au tabes. Les *atrophies* musculaires sont dues dans quelques cas à l'altération des cellules des *cornes antérieures*, celles surtout du groupe externe; néanmoins, d'après un certain nombre d'observations (Déjerine), l'atrophie musculaire serait due à des névrites périphériques, les cellules motrices et la substance grise de la moelle étant intactes[1]. Dans l'hémiatrophie de la langue, le noyau bulbaire de l'hypoglosse a été trouvé altéré.

Troubles trophiques et sécrétoires. — Il paraît certain que les troubles *trophiques* et *sécrétoires* sont dus en majorité à la lésion du grand sympathique, qui a été trouvé altéré dans ses racines, dans ses ganglions et dans ses branches terminales.

Les névrites périphériques peuvent expliquer les troubles trophiques cutanés, éruptions diverses, œdèmes, mal perforant, chute des ongles. Peut-être même ces névrites périphériques ne sont-elles pas étrangères[2] aux *fractures* spontanées et aux *arthropathies*, mises par quelques auteurs sur le compte des lésions des cornes antérieures de la moelle ou des zones radiculaires. L'influence trophique du nerf trijumeau et les névrites des branches de ce nerf expliquent les troubles concernant les dents et le maxillaire[3].

Étiologie. — Traitement. — Les *causes* de l'ataxie locomotrice sont assez obscures; c'est une maladie plus fréquente chez l'homme que chez la femme, et elle s'observe presque toujours à l'âge moyen de la vie, de vingt à quarante ans. Suivant certains auteurs (Fournier[4], Vul-

1. Déjerine. *Rev. de méd.*, 1889.
2. Pitres et Vaillard. *Névr. périph. tab.* (*Rev. de méd.*, juillet 1886).
3. Demange. *Chute des dents* (*Rev. de méd.*, 1882).
4. Fournier. *Ataxie locomotrice d'origine syphilitique*. Paris, 1884.

pian, Erb, Marie), la *syphilis* doit être très souvent incriminée; on sait avec quel talent Fournier soutient cette opinion; mais il s'agit de savoir si la syphilis peut, de toutes pièces, produire l'ataxie locomotrice ou si elle n'agit qu'à titre d'agent provocateur. L'hérédité est le facteur le plus considérable[1]. Que de tabétiques, en effet, dans la famille desquels on retrouve l'aliénation, la paralysie générale, l'épilepsie, le diabète, associés aux causes précédentes! Le rhumatisme et le surmenage ont été également incriminés. Le *traumatisme* joue un rôle important dans le développoment du tabes, et les premiers symptômes ont plusieurs fois apparu après une chute ou une violente contusion[2].

Traitement. — Raymond, dans une série de remarquables leçons, a exposé avec détails et précision le traitement du tabes. Ce travail va me servir de guide[3]. Pour Raymond le tabes dorsal vrai est une maladie dont la curabilité est des plus problématiques; par ce mot, tabes vrai, nous éloignons les cas de pseudo-tabes périphériques et les cas de syphilis cérébro-spinale avec prédominance des phénomènes tabétiques. Il n'y a pas une médication du tabes, il n'y a que des médications symptomatiques qu'on peut classer de la façon suivante :

Douleur. — C'est contre les douleurs fulgurantes que la médication est le plus dirigée : injections de morphine, antipyrine, acétaniline, phénacétine, chloral, salicylate de soude, sont autant de médicaments dont l'efficacité est incontestable, mais dont l'administration réitérée peut avoir de mauvais résultats; il suffit de se rappeler à ce propos, que les tabétiques fournissent un contingent important de morphinomanes. Aussi faut-il adjoindre à

1. Déjerine. *L'hérédité dans les maladies du syst. nerv.* Paris, thèse d'agr., 1886.

2. Straus. *Arch. de physiol.*, novembre 1886. — Spillmann. *Rev. de méd.*, mars 1888.

3. F. Raymond. *Maladies du système nerveux. Scléroses systématiques de la moelle.* Paris, 18[illegible].

ce médicament d'autres médications telles que : faradisation énergique, franklinisation, courants continus, réfrigération, massage et surtout la suspension, la *pendaison*. Toutefois ces moyens sont presque sans effet sur les crises viscéralgiques.

Les moyens à employer contre l'anesthésie et les sensations de paresthésie, se réduisent à la faradisation, aux bains d'eau chargée d'acide carbonique.

Les médications concernant les *troubles oculaires* sont multiples : Pour essayer d'enrayer l'atrophie papillaire et l'amblyopie, on fera usage d'injections sous-cutanées de cyanure d'or, d'argent, de platine (Galezowski). Les paralysies sont justitiables de la faradisation et surtout du traitement spécifique, mercure et iodure de potassium, quand le malade a eu récemment la syphilis.

A l'*ataxie* tabétique, on oppose d'une part la suspension, d'autre part la méthode dite de Frenkel, basée sur la rééducation des muscles. Raymond[1] a fait connaître tout récemment son opinion sur la valeur de cette méthode. Elle consiste essentiellement dans l'exécution systématique de mouvements simples d'abord, de plus en plus compliqués dans la suite, et qui mettent en jeu l'adresse et non la force musculaire des malades. Son emploi est indiqué surtout dans les tabes avec ataxie précoce, lorsque d'emblée, les membres inférieurs sont atteints avec une intensité qui rend impossible la station debout et la marche sans appui. Elle est contre-indiquée dans les cas où le début du tabes, au lieu d'être insidieux comme c'est la règle, se fait avec fracas, les douleurs fulgurantes étant violentes et tenaces. Elle est également contre-indiquée chez les malades atteints de fracture spontanée, de rupture tendineuse, d'arthropathie, de cardiopathie, chez les malades obèses, intoxiqués par la morphine ou

1. F. Raymond. Le traitement de l'incoordination motrice du tabes par la rééducation des muscles. *Revue internationale de thérapeutique et de pharmacologie*, 1896, n°s 5, 6 et 7.

par l'alcool. La médication échoue toujours chez les tabétiques atteints d'amaurose, de parésie motrice, d'atrophie musculaire.

La *suspension* a sur le traitement de Frenkel une grande supériorité, c'est de s'adresser à la fois à l'ataxie, aux douleurs fulgurantes, aux troubles génito-urinaires. Par contre, c'est une méthode plus brutale; elle exige de la part du médecin une éducation spéciale; elle expose les malades à des dangers qui peuvent être mortels. Son emploi est formellement contre-indiqué chez les tabétiques cardio-vasculaires (lésions valvulaires et surtout insuffisance aortique), chez les tabétiques tuberculeux, emphysémateux, ou très anémiés, ou obèses, chez ceux enfin qui ont eu des attaques apoplectiformes ou épileptiformes, ou qui ont une tendance au vertige, aux syncopes.

Existe-t-il une médication *curative* du tabes? Raymond ne le pense pas et je partage son opinion; j'ai vu le tabes persister indéfiniment sans entraîner la mort, j'ai vu des tabes légers s'immobiliser sans aggravation, j'ai vu des tabes améliorés au point de donner des améliorations comparables à des guérisons apparentes, mais je doute que le tabes vrai puisse guérir. Le nitrate d'argent, le bromure de potassium, les préparations phosphorées, l'hydrothérapie, les injections de sérum artificiel et de liquide testiculaire, tous ces moyens ont joui d'une faveur bien méritée, ce sont d'excellents adjuvants de traitement, mais ils n'aboutissent pas à la guérison.

Une place à part revient au traitement antisyphilitique en tant que médication curative du tabes. La plupart des tabétiques sont syphilitiques, ce n'est pas contestable (Fournier). Est-ce à dire que le traitement antisyphilitique ait des chances de guérir le tabes ou d'améliorer notablement le tabétique syphilitique? S'il s'agit de syphilis ancienne et de tabes ancien, la médication n'aura aucune prise; je ne parle pas, bien entendu, du pseudo-tabes syphilitique, qui lui, est justiciable jusqu'aux accidents

tertiaires les plus reculés, de la médication antisyphilitique; mais si le tabes qu'on va traiter chez un syphilitique est de date récente, le traitement antisyphilitique bien manié et longtemps continué peut avoir une réelle efficacité; c'est l'opinion générale.

§ 2. MALADIE DE FRIEDREICH ET HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE.

Le tabes, que nous avons étudié dans le chapitre précédent, est une affection à localisation *médullo-cérébrale*, tandis que les maladies que nous allons étudier dans ce chapitre sont à localisation *médullo-cérébelleuse*.

La maladie qui a été décrite pour la première fois par Friedreich fut considérée d'abord par son auteur comme une variété de l'ataxie locomotrice; d'autres la regardèrent comme une variété de la sclérose en plaques, et c'est Brousse[1] qui, sous l'inspiration de Grasset, affirma son autonomie et lui donna le nom de « maladie de Friedreich ». Plus tard paraissait sur cette maladie la remarquable thèse de Soca[2].

Description. — La *Maladie de Friedreich* débute dans le jeune âge. Les troubles de la marche ouvrent la scène; l'enfant marche à pas lourds, irréguliers, les jambes écartées, avec une sorte de titubation qui rappelle l'ébriété ou la démarche due aux lésions cérébelleuses. A cette démarche se joint un certain degré d'incoordination, aussi cette démarche est-elle désignée par Charcot sous le non de *tabéto-cérébelleuse*.

Outre les troubles de la démarche, il y a les troubles

1. Thèse de Montpellier, 1882.
2. Thèse de Paris, 1888.

de la *station*; ce que Friedreich appelle l'*ataxie statique*. l'enfant ayant quelque peine à se tenir debout immobile, à cause des oscillations qui agitent son corps, est obligé, pour rétablir l'équilibre, de changer souvent les pieds de place. Aux troubles de la démarche et de la station s'ajoutent des mouvements choréiformes assez analogues aux mouvements « arrondis » de la chorée de Sydenham, et des tremblements intentionnels qui rappellent le tremblement de la sclérose en plaques. Dans quelques cas, le malade présente des *attitudes athétoïdes* bien intéressantes à connaître[1].

Les *troubles sensitifs*, qui jouent un si grand rôle dans la maladie de Duchenne, sont nuls ou insignifiants dans la maladie de Friedreich : les douleurs fulgurantes sont exceptionnelles, mais s'observent cependant (Brissaud); l'anesthésie et l'analgésie sont fort rares et peu prononcés.

Le *sens musculaire* ou mieux, le *sens des attitudes* (Bonnier), dont l'abolition est la caractéristique de l'ataxie locomotrice, paraît intact dans la maladie de Friedreich. On constate ici une instabilité surtout choréiforme.

Les *réflexes tendineux* sont abolis, les réflexes cutanés sont conservés.

Les troubles *oculaires* portent principalement sur la musculature de l'œil; le nystagmus est fréquent, la paralysie des muscles avec ou sans diplopie est extrêmement rare, la fonction visuelle est indemne, tandis qu'elle est souvent atteinte dans le tabes.

Les troubles *génito-urinaires* sont à peu près nuls.

Les troubles *cérébraux* sont peu accusés; l'intelligence reste intacte pendant toute la maladie.

La *parole* est un peu traînante et comme ataxique.

L'*atrophie musculaire* s'observe parfois dans quelques muscles du tronc ou des membres.

1. Chauffard. *Semaine médicale*, 30 août 1893.

Les *déformations* peuvent exister au tronc, sous forme de scoliose et sont habituelles aux pieds, dont la forme rappelle le pied équin avec extension exagérée du gros orteil.

Tels sont les symptômes de la maladie de Friedreich; après quelques années, les troubles gagnent les membres supérieurs et le malade, absolument impotent, est condamné à rester indéfiniment au lit ou dans un fauteuil. Il meurt rarement de sa maladie.

Je ne reviens pas sur le *diagnostic* de la maladie de Friedreich, il est fait aux chapitres de la *Sclérose en plaques* et du *Tabes*.

Étiologie. — La maladie de Friedreich est *familiale*, c'est-à-dire qu'elle atteint plusieurs enfants d'une même famille; elle est également héréditaire : voilà pourquoi Friedreich l'avait d'abord surnommée *ataxie héréditaire*; toutefois ces deux conditions ne sont pas absolues. La maladie débute dès l'enfance, avant 14 ans dans les deux tiers des cas (Sottla), et dans une même famille « l'âge auquel débute la maladie est le même pour chacun des membres qui sont atteints ».

Anatomie pathologique. — Les lésions sont encore assez mal déterminées, parce qu'elles n'ont pas toujours été concordantes dans les rares autopsies qui ont été pratiquées. La moelle est diminuée de volume. On constate l'existence d'une sclérose médullaire dans les faisceaux de Goll, dans les faisceaux de Burdach, dans le faisceau cérébelleux direct, dans les faisceaux latéraux. La substance grise est altérée dans le réticulum des colonnes de Clarke; quelques auteurs ont signalé une altération des cornes antérieures. Les racines postérieures ne sont lésées que d'une façon irrégulière.

D'après Déjerine et Letulle, dans la maladie de Friedreich, la sclérose des cordons postérieurs serait une sclérose névroglique pure, une gliose, tandis que celle des faisceaux cérébelleux et pyramidaux croisés serait une sclérose vasculaire. Ces idées ne sont pas généralement admises (Marie).

Le *traitement* ne paraît avoir aucune action sur cette maladie.

HÉRÉDO-ATAXIE CÉRÉBELLEUSE.

Après avoir décrit la maladie de Friedreich, occupons-nous d'un état morbide qui a bien des rapports avec cette maladie, et qui a été dégagé et décrit par Marie sous le nom d'hérédo-ataxie cérébelleuse. Voici du reste, en quels termes Marie décrit et différencie cet état morbide[1] : « Comme la maladie de Friedreich typique, l'hérédo-ataxie cérébelleuse est *familiale*; plus fréquemment que la première de ces affections elle atteint plusieurs générations, c'est-à-dire qu'elle est plus directement *héréditaire*. Son début se fait ordinairement à un âge plus avancé que celui de la maladie de Friedreich, soit après la vingtième année, parfois même passé la trentième. Le symptôme initial consiste dans des troubles de la motilité des membres inférieurs tout à fait analogues à ceux de la maladie de Friedreich : démarche titubante, station difficile et oscillante, pas ou peu de signe de Romberg; pseudo-tremblements des membres supérieurs dans les mouvements intentionnels; troubles de la parole; nystagmus. Voilà pour les analogies avec la maladie de Friedreich; quant aux divergences, les principales consistent dans l'exagération des réflexes rotuliens, dans l'existence de phénomènes spasmodiques variés, dans celle de troubles visuels consistant en dyschromatopsie, rétrécissement du champ visuel, diminution de l'acuité visuelle avec altérations de la papille, dans la perte ou la diminution du réflexe des pupilles à la lumière, enfin parfois aussi, dans la présence de troubles objectifs de

1. Marie. *La Semaine médicale*, 1893 : *Traité de médecine*, tome VI, p. 411.

la sensibilité cutanée, ainsi que dans l'absence de troubles trophiques, tels que la scoliose, ou le pied bot spécial à la maladie de Friedreich.

La lésion fondamentale de l'hérédo-ataxie cérébelleuse est l'*atrophie du cervelet*. L'atrophie est générale ou partielle. Le cervelet peut être réduit de moitié. Il ne s'agit pas là d'une lésion scléreuse, peut-être même, dit Londe dans sa remarquable thèse, est-ce d'après la nature de la lésion, qu'on pourra établir une distinction entre l'atrophie cérébelleuse scléreuse, accidentelle, non familiale, et l'atrophie cérébelleuse familiale de l'hérédo-ataxie. On a signalé encore des lésions médullaires, mais cette partie de la question n'est pas élucidée.

En résumé, ainsi que le dit Londe dans les conclusions de sa thèse[1], l'hérédo-ataxie cérébelleuse et la maladie de Friedreich paraissent être deux formes de l'ataxie héréditaire, maladie de développement; la lésion de l'une commencerait par le cervelet, la lésion de l'autre débuterait par la moelle; elles pourraient l'une et l'autre se cantonner à l'organe primitivement atteint, mais elles pourraient aussi se compliquer, l'une de lésions médullaires, l'autre de lésions cérébelleuses, formant ainsi des types de transition fréquents dans les maladies familiales (Charcot).

§ 3. SYRINGOMYÉLIE.

Le mot de *syringomyélie* (σύριγξ, canal, μυελός, moelle) signifie moelle creuse. Cette expression, employée pour la première fois par Ollivier d'Angers en 1837, était à peu près abandonnée[2], lorsque des travaux récents dus à Mlle Baümler, et surtout à Schultze et à Kahler, la tirèrent de l'oubli.

1. Londe. *Hérédo-ataxie cérébelleuse.* Thèse de Paris, 1893.
2. Ollivier d'Angers. *Traités des maladie de la moelle*, 1637.

Ces auteurs firent plus : en même temps qu'ils réhabilitèrent le mot, ils voulurent l'appliquer à une entité morbide ayant sa symptomatologie et son anatomie pathologique bien définies. Leurs recherches, accueillies d'abord avec faveur (Debove[1], Bruhl[2]), ne tardèrent pas à être l'objet de vives attaques ayant trait surtout à la nature des lésions constatées (Charcot[3], Joffroy et Achard[4]), et à l'interprétation pathogénique des accidents (Déjerine, Zambacco)[5].

Anatomie pathologique. — Aussitôt qu'elle est retirée du canal vertébral, la moelle s'étale, s'aplatit comme un ruban; sa consistance est diminuée, la coupe est diffluente, aussi faut-il procéder avec précaution pour ne pas rendre tout examen ultérieur impossible. Ces altérations, appréciables à première vue, siègent tantôt sur une étendue très peu considérable, tantôt, et c'est le cas le plus habituel, elles mesurent 8 à 10 centimètres de longueur; on a cité des cas dans lesquels la moelle était altérée sur toute sa longueur. Lorsqu'elles sont localisées, les lésions siègent surtout au niveau des renflements médullaires et principalement au niveau du renflement cervico-brachial.

Au centre de la moelle, on trouve une cavité, un canal renfermant un liquide analogue au liquide céphalo-rachidien et de la dimension d'une aiguille à tricoter, d'une sonde et même d'un crayon. Quelquefois la cavité est double, triple ou présente plusieurs diverticules. Cette cavité a été longtemps considérée comme formée aux dépens du canal central (hydromyélie). Schultze et Kohler admettent qu'elle en est indépendante et qu'elle a pour origine un *gliome* débutant par les parties profondes de la moelle. Ce gliome se développe généralement aux

1. Debove. *Bull. Soc. méd., des hôp.*, 1889, 22 février.
2. Bruhl. Thèse 1890.
3. Charcot. *Gaz. hebd.*, 11 avril 1891.
4. Joffroy et Achard. *Soc. de biol.*, 1891.
5. Zambacco. *Gaz. hebd.*, mai 1891.

dépens de la moitié postérieure de la moelle, écarte, refoule substance grise et substance blanche, d'abord dans la partie postérieure, puis dans la partie antérieure de la moelle.

Cette tumeur est formée d'éléments névrogliques proliférés. Il en résulte un feutrage de cellules fines à renflement central et à prolongements multiples entre-croisés plongées au milieu d'un mince réseau fibrillaire. Au niveau du canal central on trouve une apparence de membrane limitante, mais en général il s'agit seulement de cellules névrogliques, tassées les unes contre les autres. Parfois cependant on trouve une couche incomplète de cellules cylindriques provenant du canal central de la moelle. Les artères sont souvent épaissies et leur lumière est rétrécie. Cette particularité a conduit quelques auteurs (Joffroy et Achard) à se demander si toutes les syringomyélies étaient bien constituées par des gliomes et si certaines n'étaient pas dues à une *myélite centrale cavitaire* d'origine vasculaire. Celle-ci serait à rapprocher de la *myélite périépendymaire* (Hallopeau). Charcot enfin reconnaît trois variétés de syringomyélie : 1° malformation médullaire; 2° myélite périépendymaire; 3° gliome médullaire.

Description. — Il résulte de ce que nous venons de dire que les symptômes de la syringomyélie varient suivant les cas, c'est-à-dire suivant le siège des lésions et le sens de leur développement. Toutefois, comme le maximum des lésions occupe la moitié postérieure de la moelle, surtout au début, c'est d'ordinaire du côté de la sphère sensitive que se rencontrent les principales manifestations.

Ces troubles de la sensibilité, en l'absence desquels il est presque impossible de faire le diagnostic, consistent en une *anesthésie spéciale* siégeant de préférence aux membres supérieurs, frappant souvent à un degré moindre les membres inférieurs, pouvant même y être exclusivement localisée. L'anesthésie est plus fréquemment pro-

noncée d'un côté que de l'autre, ne suivant jamais la distribution des nerfs, et cessant brusquement au niveau de certaines régions variables suivant les cas. Tantôt l'anesthésie occupe la main et se termine en *manchette*, tantôt elle remonte jusqu'au coude ou même jusqu'à l'épaule, se terminant alors en *gigot*. Quelquefois elle occupe tout le corps, laissant la figure intacte. Ce dernier caractère, qui pendant quelque temps avait été regardé comme caractéristique, perd sa valeur, si l'on s'en rapporte à quelques observations récemment publiées.

Cette *anesthésie spéciale* consiste en une dissociation des divers modes de la sensibilité. La sensibilité à la chaleur, au froid, est abolie ou simplement diminuée; aussi les malades portent-ils souvent sur le corps ou sur les membres la trace de brûlures dont ils ne peuvent préciser l'origine. En même temps que cette *thermo-anesthésie*, la sensibilité à la douleur est également abolie; on peut piquer, pincer les malades, sans qu'ils en éprouvent aucune impression pénible. Certains d'entre eux se sont même fracturé un membre anesthésié sans en ressentir aucune douleur. L'anesthésie est donc à la fois superficielle et profonde On a cependant observé des malades chez lesquels la thermo-anesthésie existait seule, et dans un cas la sensibilité à la chaleur était seule abolie (Déjerine).

La sensibilité *au contact* est au contraire conservée; aussi les malades sentent-ils le sol sur lequel ils marchent. Les piqûres qu'on leur fait sont perçues par eux à l'égal d'une sensation tactile.

Les *troubles de la motilité* sont également subordonnés aux régions de la moelle, comprimées de dedans en dehors. Ils consistent en une *atrophie musculaire* qui rappelle en tous points celle de la maladie d'Aran-Duchenne: elle se localise de préférence aux mains, aux avant-bras, elle frappe parfois les membres inférieurs seuls, et s'accompagne de tremblements fibrillaires Lors-

que les cordons antéro-latéraux sont atteints, la *contracture* ou l'imminence de contracture apparaît; les réflexes sont alors exagérés; parfois ce sont les troubles *ataxiques* qui prédominent. Ces derniers symptômes ont leur maximum de fréquence au niveau des membres inférieurs.

On a souvent signalé l'existence d'une *scoliose* dorsolombaire. On a constaté des *troubles trophiques* cutanés; bulles, bouffissure, œdème blanc ou bleu des extrémités, glossy-skin, eschares, *panaris à répétition*, chute des ongles, phlegmons, etc.; des troubles trophiques osseux : fractures avec consolidation rapide; soit enfin des troubles trophiques articulaires : arthropathies rappelant de tous points celles des ataxiques.

Parfois les troubles nerveux atteignent la région cervicale supérieure et même la région bulbaire. Il peut en résulter des altérations de sensibité de la langue, de la dyspnée, des palpitations et des manifestations cardiaques plus ou moins graves.

Les troubles pupillaires sont très fréquents : inégalité des pupilles, mydriase paralytique unilatérale, myosis[1] et signe d'Argyll-Robertson[2]. Le nystagmus est assez fréquent. Les paralysies des muscles moteurs, ptosis et diplopie sont plus rares. Quant au rétrécissement concentrique du champ visuel, il est moins imputable à la syringomyélie qu'à l'hystérie concomitante.

Enfin il faut signaler les cas frustes dont l'histoire est à peine ébauchée : unilatéralité des lésions, perte complète de tous les modes de la sensibilité, absence d'atrophie, etc.

La syringomyélie débute ordinairement dans l'enfance ou dans la jeunesse, elle frappe surtout les jeunes garçons, elle évolue très lentement et au bout de nom-

1. Raymond. *Clinique des maladies du système nerveux*, 1896, p. 343.
2. Lévi et Sauvineau. *Gazette des hôpitaux*, 31 mai 1893.

breuses années la mort arrive par épuisement, par syncope, ou du fait de quelque maladie intercurrente. La syringomyélie n'est pas héréditaire, elle est regardée par ceux qui n'admettent que l'existence du gliome central, comme une maladie d'évolution.

Diagnostic. — La constatation des troubles spéciaux de sensibilité permet de ne pas confondre la syringomyélie avec l'atrophie musculaire progressive, la sclérose latérale amyotrophique et les diverses formes de myopathie progressive. Dans l'hystérie la dissociation des troubles de sensibilité peut exister ainsi que la limitation de l'anesthésie au poignet, à l'épaule, etc.: le rétrécissement du champ visuel, l'atrophie même sont également communs aux deux maladies. On conçoit de quelle obscurité peut être le diagnostic en l'absence de toute attaque convulsive ou de toute zone hystérogène. Leur constatation même ne tranche pas définitivement la question, car syringomyélie et hystérie peuvent coexister sur le même sujet.

La maladie de Morvan ou panaris analgésique est considérée par certains auteurs, et par Charcot entre autres, comme une variété de syringomyélie. Dans cette maladie, les panaris à répétition avec perte de phalange amenant à la longue une véritable mutilation et évoluant sans douleur constituent le syndrome capital. S'il est vrai que l'anesthésie est presque toujours totale, il peut se faire que chez certains malades atteints de panaris analgésique, la dissociation des troubles de la sensibilité soit constatée. Quant à l'unilatéralité des lésions, elle ne peut être donnée comme un élément de diagnostic, car dans certains cas de syringomyélie elle peut exister. Joffroy et Achard ont en outre constaté deux fois, à l'autopsie de malades atteints de panaris analgésique, des altérations gliomateuses de la moelle. Dans les deux cas également, les nerfs périphériques étaient enflammés.

Se basant sur l'existence de névrites périphériques, caractérisées par des nodules situés sur le trajet des

nerfs et en particulier sur le nerf cubital au coude, se basant ainsi sur les troubles de la sensibilité et sur les mutilations qui les accompagnent, M. Zambaco confond dans une même description, syringomyélie et maladie de Morvan et les rattache toutes deux à la *lèpre*, dont elles constitueraient une forme atténuée. Dans un cas où l'examen microscopique d'une nodosité située sur le trajet du nerf cubital a pu être pratiqué, Pitres a trouvé dans son épaisseur le bacille de la lèpre; mais cette constatation ne permet pas de conclure, ainsi qu'on l'a fait prématurément, que toutes les névrites noueuses étaient d'origine lépreuse.

Minor a observé, chez cinq malades atteints d'***hémato-myélie***, d'origine traumatique, la plupart des symptômes de la syringomyélie: la marche seule de la maladie permettait de faire le diagnostic.

La compression de la moelle elle-même (Charcot[1]) pourrait prêter à confusion dans quelques cas exceptionnels. Le malade de Charcot présentait comme signe distinctif une thermo-anesthésie localisée au territoire du brachial cutané interne, mais non terminée en manchette.

La thermo-anesthésie a encore été signalée au cours de l'alcoolisme et du diabète (Vergely[2]). Dans ces deux maladies les névrites sont fréquentes, et sont sans doute la cause des troubles de sensibilité variés présentés par les malades. Dans les deux cas le diagnostic sera en général facile à l'aide des symptômes propres à ces deux maladies.

Enfin la coexistence chez le même sujet du goitre exophthalmique et de la syringomyélie a été observée par Joffroy et Achard. La coexistence de la syringomyélie et de l'hémiplégie spasmodique a été constatée par Charcot et Brissaud.

1. Charcot, *Semaine méd. prim.*, 1891.
2. Vergely. *Gaz. hebd.*, 12 août 1893.

§ 1 ATROPHIE MUSCULAIRE PROGRESSIVE.

Dans les maladies de la moelle que nous allons décrire actuellement, les atrophies musculaires jouent un rôle considérable. Ces atrophies musculaires, nous les retrouvons du reste dans un grand nombre de myélites. Elles tiennent à une lésion des cellules des cornes antérieures de la moelle. Tantôt l'atrophie musculaire est inconstante, peu appréciable, et apparaît sans ordre et sans époque déterminée, dans le cours d'une myélite (sclérose en plaques); tantôt l'atrophie musculaire prend une importance de premier ordre, tout en étant associée à d'autres symptômes ayant eux-mêmes une grande valeur (sclérose latérale amyotrophique, syringomyélie, paralysie atrophique de l'enfance); dans d'autres cas, enfin, l'atrophie musculaire évolue d'une façon systématique et progressive; elle concentre sur elle toute l'attention, elle forme une entité morbide nettement distincte, c'est l'*atrophie musculaire progressive* de Duchenne.

Mais, quelle que soit l'espèce, quelle que soit la variété de ces atrophies musculaires, elles ont toutes une origine *médullaire*, ce sont des atrophies *myélopathiques*; tandis qu'il y a d'autres maladies du système musculaire qui sont également progressives, qui parcourent leur évolution avec ou sans atrophie du muscle, mais qui sont *primitives* et *indépendantes* (en apparence du moins) des lésions de la moelle. Ces myopathies seront décrites au tome III; il y en a deux espèces principales; 1° la paralysie musculaire pseudo-hypertrophique (type Duchenne); 2° la myopathie atrophique progressive (type Landouzy-Déjerine).

Ces atrophies musculaires d'origine *myélopathique* et *myopathique* doivent être opposées aux atrophies mus-

culaires d'origine *névritique* dont le type est la paralysie alcoolique et la paralysie saturnine.

C'est l'*atrophie musculaire progressive*, type Aran-Duchenne, que nous allons décrire actuellement.

Description. — Il est une maladie qui débute sournoisement, par l'atrophie du muscle le plus superficiel de l'éminence thénar, le court abducteur du pouce, qui se généralise aux muscles de la main, qui envahit symétriquement les deux mains, les membres supérieurs et le tronc, si bien qu'en cinq, six, dix ans, le système musculaire de ces différentes parties a presque entièrement disparu, le malade conservant l'intégrité absolue des autres fonctions jusqu'au jour où l'atrophie s'empare des muscles indispensables à la vie, muscles de la respiration, de la mastication, de la déglutition.

Cette maladie a reçu d'Aran et de Duchenne le nom d'*atrophie musculaire progressive*; le travail publié en 1850 par Aran[1] a contribué largement à le faire connaître; mais il faut ajouter que, dès 1849, Duchenne avait présenté à l'Institut un mémoire qui établit suffisamment la question de priorité et lui laisse tout l'honneur de la découverte.

L'atrophie musculaire progressive débute presque toujours par les membres supérieurs; sur 159 cas recueillis par Duchenne[2], elle n'avait débuté que 2 fois par les muscles des membres inférieurs et 12 fois par les muscles du tronc; elle n'atteint jamais la face. Il y a, au contraire, une amyotrophie qui débute souvent par la face, surtout chez l'enfant; Duchenne la considérait à tort comme une amyotrophie progressive myélopathique et la faisait rentrer dans le cadre de l'atrophie musculaire progressive : elle doit être placée dans la classe des myopathies primitives, et nous la retrouverons aux maladies du système musculaire sous le nom de myopathie atrophique progressive (type Landouzy-Déjerine).

1. *Archives générales de médecine*, 1855.
2. *Traité de l'électrisation localisée*, 1872, p. 486.

Dans l'atrophie musculaire progressive, l'*atrophie* du muscle est le caractère saillant, le phénomène primitif: le muscle perd sa fonction, non pas parce qu'il est paralysé, mais parce qu'il est détruit. L'atrophie ne frappe pas en bloc tout un membre ou tout un groupe musculaire, elle atteint dans un muscle certains faisceaux, tandis que des faisceaux voisins sont intacts, mais seront atteints à leur tour. Dès que le muscle est altéré, il perd sa consistance, il devient mou, il se contracte avec moins de vigueur, mais les faisceaux de fibres musculaires intactes se contractent et conservent la contractilité électro-musculaire.

Quoique le muscle en voie d'atrophie ait conservé sa contractilité électrique, il faut dire que cette excitabilité électrique s'épuise plus vite qu'à l'état sain; d'après quelques auteurs, le muscle malade aurait une excitabilité électrique momentanément exagérée (réaction de dégénérescence).

D'une façon générale, quand un muscle ou quand un groupe musculaire s'atrophie, la succession des phénomènes est toujours la même. L'atrophie du muscle modifie la forme de la partie affectée, le squelette de cette partie devient saillant, et un méplat remplace le relief musculaire. De plus, comme les muscles antagonistes sont rarement atrophiés en même temps, leur action devient prédominante et il en résulte des attitudes vicieuses qui ne sont nulle part plus appréciables qu'à la main.

J'analyserai donc la succession de ces phénomènes morbides dans les différentes régions atteintes par l'atrophie.

Atrophie des muscles de la main. — Le plus souvent, l'atrophie débute par l'éminence thénar de la main droite (Aran). Le muscle *court abducteur du pouce* est pris le premier; or, ce muscle, abducteur et extenseur de la dernière phalange, a pour mission d'*opposer la pulpe du pouce* à la pulpe de l'index et du médius inflé-

chis (Duchenne). Ce muscle est donc indispensable pour tenir la plume et le crayon, pour manier le pinceau et le burin : aussi son atrophie se fait-elle rapidement sentir et la main devient aussitôt inhabile. L'atrophie s'emparant également des autres muscles de l'éminence thénar, la saillie de ce groupe musculaire est remplacée par un méplat, l'opposition du pouce est impossible, et le muscle antagoniste, le *long extenseur du pouce*, dont l'action devient prédominante, attire en arrière et en dehors le premier métacarpien. La main prend alors l'aspect de la *main de singe* (Duchenne)[1].

Lorsque les muscles *lombricaux* et *interosseux* s'atrophient, les métacarpiens paraissent décharnés, et les mouvements d'*adduction* et d'*abduction* des doigts deviennent impossibles. Mais les muscles interosseux et lombricaux ont une autre action : ils fléchissent la phalange métacarpienne et étendent les deux dernières phalanges : ils ont pour antagonistes les fléchisseurs et les extenseurs des doigts qui, eux, fléchissent les deux dernières phalanges et étendent la phalange métacarpienne : aussi l'action prédominante de ces muscles antagonistes, *les interosseux étant atrophiés*, donne à la main l'aspect d'une *griffe* (Duchenne).

A une époque plus avancée, la main est tellement décharnée, qu'elle ressemble à une *main de squelette*.

Atrophie des muscles du bras et de l'épaule. A l'avant-bras les muscles des régions antérieure et externe sont pris les premiers; au bras, le triceps est le muscle qui résiste le plus longtemps; à l'épaule, les trois faisceaux du deltoïde sont envahis et les mouvements d'élévation du bras deviennent impossibles (Duchenne).

Atrophie des muscles du tronc. Le muscle trapèze ne s'atrophie pas à sa partie supérieure, qui reçoit une innervation multiple, mais il s'atrophie à sa partie inférieure, et l'omoplate s'écarte de la colonne vertébrale.

1. Duchenne. *Physiologie des mouvements*, p. 228.

Les muscles pectoraux, les dentelés, les rhomboïdes, les muscles sacro-lombaires, s'atrophient sans règle fixe. Quand les pectoraux sont atrophiés, la saillie normale des muscles est remplacée de chaque côté du sternum par une excavation. Sous l'influence de l'atrophie des muscles extenseurs ou fléchisseurs du tronc, le centre de gravité se déplace, et, pour y remédier, des incurvations de la colonne vertébrale se produisent. La tête tombe dans tous les sens après l'atrophie de ses muscles extenseurs et fléchisseurs. Il arrive un moment où le contraste est frappant quand on considère, d'une part, le tronc et les membres supérieurs décharnés, et, d'autre part, les membres inférieurs, qui ont conservé leurs masses musculaires. Les membres inférieurs sont en effet épargnés, ou ne s'atrophient qu'à une période très avancée.

Jusque-là, les grandes fonctions de l'économie sont intactes. Les symptômes généraux se réduisent à peu de chose : ce sont des *contractions fibrillaires* dans les muscles qui sont en voie d'atrophie, parfois quelques douleurs, et une sensation de refroidissement dans les membres atrophiés, avec un abaissement réel de la température. Mais à une époque plus avancée de la maladie, et ce n'est généralement qu'après plusieurs années, l'atrophie s'empare des muscles de la région sus-hyoïdienne, abaisseurs de la mâchoire, et la *mastication* devient impossible. Quelquefois aussi les muscles de la *déglutition* sont envahis. Plus fréquemment, les muscles de la *respiration* s'atrophient, les intercostaux d'abord, et la respiration costo-supérieure est abolie, puis le *diaphragme* est atteint, et à ce moment la respiration devient si laborieuse que la moindre lésion de l'appareil respiratoire, la moindre bronchite, peut emporter le malade.

La *durée* de la maladie est variable : elle est rarement moindre de deux années, elle s'étend le plus souvent au delà de dix ou douze ans.

Telle est l'atrophie musculaire progressive simple et

classique, mais il est des cas où elle est compliquée d'anesthésie, de contracture, de paralysie bulbaire (paralysie glosso-labio-laryngée), ou protubérantielle (ophthalmoplégie externe), complications qui défigurent l'aspect de la maladie, et qui seront étudiées plus loin.

Dans quelques cas l'atrophie musculaire progressive, au lieu de débuter par les muscles de l'éminence thénar, atteint d'abord les muscles de l'épaule et du bras; c'est le type *scapulo-huméral* de Vulpian; l'atrophie est généralement symétrique, elle reste longtemps confinée à la racine du membre avant d'atteindre les autres régions; elle respecte toujours la face.

Anatomie pathologique. — Les lésions des *muscles* atrophiés ont été diversement interprétées (Virchow, Robin) : pour les uns, l'atrophie était graisseuse; pour les autres, elle ne l'était pas. Des recherches plus récentes (Hayem) ont établi que cette atrophie est le plus souvent une *atrophie simple* sans dégénérescence graisseuse. Les muscles conservent leur striation jusqu'au dernier moment, ils diminuent progressivement de volume, ils prennent une coloration feuille-morte, et des faisceaux entiers finissent ainsi par disparaître. Dans quelques cas, les noyaux du sarcolemme prolifèrent et donnent naissance à une sclérose (*atrophie scléreuse*); parfois des éléments graisseux s'accumulent à l'intérieur de la gaine et une vraie stéatose musculaire en est la conséquence, stéatose qui peut *masquer* la disparition du muscle et faire croire au premier abord à sa conservation

En somme, ainsi que l'a montré M. Ranvier, les lésions fondamentales des muscles dans l'atrophie musculaire, d'origine myélopathique, sont équivalentes à celles qu'on observe dans les muscles séparés de leurs centres trophiques : le protoplasma non différencié de la fibre primitive s'hypertrophie, les noyaux du sarcolemme prolifèrent, leur action phagocytique s'exerce alors et fait disparaître le tissu différencié[1].

1. Blocq. *Gaz. hebd.*, 23 janvier 1892.

On croyait primitivement que la lésion des muscles constitue à elle seule toute la maladie, mais Cruveilhier ne tarda pas à découvrir que les lésions du *système nerveux* réclament une part prépondérante, et, dans une autopsie restée célèbre, il découvrit l'*atrophie des racines antérieures* de la moelle.

Cruveilhier alla même plus loin, et, devinant la lésion qu'il ne voyait pas, il annonça que la substance grise de la moelle devait être intéressée. C'est à M. Luys[1] que revient l'honneur d'avoir nettement décrit, le premier, la véritable lésion de l'atrophie musculaire progressive. Dès 1860, M. Luys faisait savoir que les *cornes antérieures* de la substance grise de la moelle sont en partie détruites, dans les points correspondant aux racines antérieures des nerfs atrophiés. Et, en effet, les autopsies nombreuses faites depuis cette époque (Hayem, Charcot, Vulpian, Joffroy, etc.)[2] ont démontré que la lésion primitive et constante de l'atrophie musculaire siège dans les cornes antérieures de la substance grise. Les cellules des cornes antérieures disparaissent, par atrophie pigmentaire ou par atrophie scléreuse, les vaisseaux capillaires sont épaissis, et l'on trouve une prolifération conjonctive dans la névroglie de la corne antérieure. Il y a donc, on le voit, une lésion localisée d'*abord à la cellule nerveuse*, mais il est difficile de dire si la lésion est irritative ou dégénérative. Quoi qu'il en soit, cette maladie peut être donnée comme type d'une *affection médullaire parenchymateuse systématique*.

Le processus morbide né dans la cellule nerveuse des cornes antérieures (dégénérescence atrophique de la cellule avec prolifération conjonctive), s'étend de là aux racines antérieures des nerfs (atrophie des racines) et il

1. Luys. *Gazette médicale de Paris*, 1860.
2. Hayem. *Arch. de physiol.*, 1869, mars, p. 263. — Charcot et Joffroy. *Arch. de physiol.*, 1869, novembre, p. 744. — Pierret et Troisier, *Arch. de physiol.*, 1875, p. 236. — Charcot et Gombault. *Arch. de physiol.*, 1875, p. 755.

aboutit aux muscles (atrophie simple avec ou sans transformation scléro-graisseuse). L'altération des racines antérieures des nerfs rachidiens s'aperçoit souvent à l'œil nu : les racines ont manifestement diminué de volume, et sont grisâtres dans quelques cas. Au microscope on trouve des tubes nerveux sains à côté de tubes altérés irrégulièrement disséminés. On a signalé des lésions du grand sympathique, mais elles sont inconstantes et du reste secondaires. Pourquoi une lésion irritative des cellules nerveuses antérieures de la moelle entraîne-t-elle une atrophie musculaire? Ici commence la théorie. La moelle, par sa substance grise antérieure, exerce une action trophique sur les muscles; le fait est évident, mais on se demande comment s'exerce cette action.

Elle n'est pas transmise de la moelle aux muscles par les fibres vaso-motrices, car la section des fibres du sympathique ou l'arrachement des ganglions ne produit pas d'atrophie musculaire consécutive (Vulpian). Elle paraît transmise par les nerfs moteurs, car l'écrasement, la section d'un nerf moteur, du nerf sciatique, par exemple, détermine des atrophies dans les muscles correspondants. Pour les uns, l'atrophie musculaire serait due à une irritation du nerf, elle serait consécutive à un excès d'action, et cet excès dans la fonction deviendrait la cause de dénutrition (Brown-Séquard, Charcot). D'après une autre théorie (Vulpian, Hayem), l'atrophie musculaire serait due, non pas à un excès d'action, mais à un défaut d'action, le nerf lésé ne transmettant plus ou transmettant mal au muscle correspondant le pouvoir trophique reçu de la moelle.

Ce qui paraît évident, c'est que la nutrition des muscles est en rapport avec les cellules des cornes antérieures de la moelle, et le siège de la lésion musculaire correspond toujours à un siège défini de la lésion médullaire. Ainsi, dans les quelques observations où l'atrophie musculaire était limitée aux muscles de la main, et d'un seul

côté (Prévost)[1], on a retrouvé à l'autopsie l'atrophie de la corne antérieure, du même côté, dans la région de la moelle qui s'étend de la septième paire cervicale à la première paire dorsale (émergence des racines des nerfs médian et cubital).

On sait aussi qu'on est parvenu à produire expérimentalement des atrophies musculaires avec atrophie des cornes antérieures de la moelle, en injectant à des animaux des cultures de streptocoques[2].

Diagnostic. Étiologie. Traitement. — Il ne faut pas confondre l'*atrophie progressive* que je viens de décrire avec les atrophies *secondaires* qui surviennent d'une façon plus ou moins irrégulière, et à titre de complication, dans le cours d'autres affections de la moelle, soit dans la sclérose postérieure, soit dans la sclérose latérale.

Pendant longtemps on avait décrit, comme faisant partie de l'atrophie musculaire progressive, une myopathie progressive débutant souvent chez les enfants par la face; nous verrons, en étudiant les maladies du système musculaire, que cette myopathie atrophique progressive (type de Landouzy-Déjerine) n'a rien de commun avec la myopathie myélopathique que nous venons de décrire.

L'atrophie des muscles de la main, par lésion du *nerf cubital* au coude ou au poignet, offre les caractères suivants : les muscles de l'éminence hypothénar, les muscles interosseux et lombricaux, sont atrophiés, mais les muscles de l'éminence thénar, innervés par le médian, sont conservés; la *griffe* ne porte que sur les deux derniers doigts, et la raison, c'est que les muscles interosseux et

1. Prévost et David. *Archives de physiologie*, 1874, p. 595.
Cette observation est aussi probante que remarquable. L'atrophie musculaire était limitée uniquement aux muscles de l'éminence thénar droite; cette atrophie datait de l'enfance. A l'autopsie on trouva une atrophie manifeste de la racine antérieure droite de la huitième paire cervicale, et au microscope on constata une atrophie de la corne antérieure de substance grise à ce niveau, dans une longueur de 2 à 3 centimètres.

2. Roger. *Soc. de biologie*. 1892.

les lombricaux des deux premiers espaces reçoivent une double innervation des nerfs cubital et médian.

On ne confondra pas l'atrophie musculaire progressive avec le rhumatisme atrophique du deltoïde[1] et avec les atrophies musculaires qui surviennent au voisinage des articulations frappées de rhumatisme[2]. En pareil cas, la phase douloureuse qui marque le début de la maladie en indique suffisamment la nature. Les déformations de la main, consécutives au rhumatisme noueux ou à la rétraction de l'aponévrose palmaire[3], ne simulent que très imparfaitement la main en griffe de l'atrophie musculaire.

Les *paralysies du plexus brachial* s'accompagnent d'une atrophie des muscles deltoïde, biceps, brachial antérieur et long supinateur, sus- et sous-épineux, grand et petit ronds, rhomboïde, s'il s'agit du *type supérieur*; et d'une atrophie des autres muscles du membre supérieur si l'on a affaire au *type inférieur*. Dans ce dernier cas la sensibilité est abolie au niveau de la main, de l'avant-bras et de la partie externe du bras, conservée au contraire au niveau de la face interne du bras et un peu de sa face postérieure, parties qui sont innervées par les branches des premiers nerfs intercostaux. L'existence de troubles oculo-pupillaires (type inférieur), de troubles trophiques, de réaction de dégénérescence, sont autant de signes qui appartiennent aux lésions du plexus brachial et qu'on ne retrouve pas dans la maladie d'Aran-Duchenne.

La *syringomyélie*, décrite dans le chapitre précédent, offre avec l'atrophie musculaire progressive (type Aran-

1. *Du rhumat. scapul. atroph.* (Sabourin. *Archives de méd.*, août 1874).
2. Valtat. *Des atroph. musc. consécutives aux mal. des artic.* Paris, 1877.
3. *Rétraction de l'aponévr. palmaire*, Largillière. Th. de Paris, 1878.

Duchenne) de nombreux points de contact. Dans les deux maladies, en effet, l'atrophie musculaire débute par les membres supérieurs, frappant de préférence les muscles des éminences thénar et hypothénar, les interosseux, puis les muscles des avant-bras et enfin ceux du bras; dans les deux cas, les déformations et les attitudes vicieuses des mains et des avant-bras sont les mêmes; dans les deux cas enfin, il existe au niveau des muscles malades des contractions fibrillaires. Mais dans la syringomyélie on constate des troubles de la sensibilité qui font toujours défaut dans l'atrophie musculaire progressive. On constate également certains troubles trophiques, état lisse de la peau, bulles, fragilité des os, gonflement des épiphyses, lésions articulaires, panaris avec perte des phalanges, augmentation de la sécrétion sudorale dans les régions anesthésiées. Au point de vue anatomo-pathologique, les recherches récentes de Kahler, de Debove et de Déjérine ont montré que dans la syringomyélie il s'agit non pas d'une lésion localisée aux cellules des cornes antérieures, mais d'un gliome développé au pourtour du canal central et comprimant les cornes de la moelle de dedans en dehors, ou bien d'une myélite centrale cavitaire (Joffroy et Achard). Si les symptômes sont plus prononcés au niveau des membres supérieurs, c'est que la lésion se localise surtout dans la région cervicale de l'axe médullaire.

L'étiologie de l'atrophie musculaire progressive est fort obscure : l'hérédité et les fatigues musculaires excessives ont été invoquées : les affections médullaires antérieures, la paralysie infantile surtout, sont regardées comme favorisant le développement ultérieur de l'atrophie musculaire progressive. D'après certains auteurs, toutefois, l'apparition de la maladie d'Aran-Duchenne ne serait nullement influencée par une affection médullaire antérieure ; les deux maladies se développeraient successivement par suite d'une faiblesse congénitale de l'axe

médullaire (*locus minoris resistantiæ*). Rendu[1] a fait remarquer en outre que dans ces cas, l'atrophie musculaire n'est pas essentiellement progressive, mais qu'elle frappe rapidement certains muscles ou certains groupes de muscles, à l'inverse de l'atrophie progressive qui, elle, est surtout parcellaire.

Quant au saturnisme, les atrophies qu'il détermine diffèrent sensiblement de la maladie classique que je viens de décrire.

Bien que fort rare, le pronostic n'est pas absolument fatal ; la maladie subit parfois des temps d'arrêt de longue durée et peut même s'arrêter dans son évolution.

La faradisation est le traitement le plus efficace de l'atrophie musculaire progressive.

§ 5. SCLÉROSE LATÉRALE SECONDAIRE ET PRIMITIVE. TABES DORSAL SPASMODIQUE.

La *sclérose des cordons latéraux de la moelle* est unilatérale ou symétrique, primitive ou secondaire, isolée ou associée à d'autres altérations médullaires. Généralement la sclérose des cordons latéraux n'est qu'un épiphénomène, un épisode survenant dans le cours d'une maladie encéphalique ou médullaire; d'autres fois, sur cette sclérose latérale se concentre tout l'intérêt de la question. Ces différentes espèces se résument dans les formes suivantes :

a. Sclérose latérale *secondaire descendante*.

b. Sclérose latérale *symétrique, — tabes dorsal spasmodique*.

1. Rendu. *Leçons cliniques*.

Que sont donc ces cordons latéraux, qui jouent un si grand rôle dans la pathologie de la moelle et sur lesquels se concentre le principal intérêt des descriptions qui vont suivre?

Cordons latéraux. — Les cordons latéraux de la moelle contiennent des fibres nerveuses longitudinales, les unes longues, les autres courtes, qui font communiquer dans toute sa hauteur la substance grise antérieure de la moelle avec l'encéphale, et qui relient aussi entre eux les différents segments de cette substance grise. Le faisceau pyramidal croisé, dont on trouvera la description détaillée au chapitre de l'hémorrhagie cérébrale, a dans la constitution de ces cordons latéraux un rôle prépondérant. C'est par les fibres du *faisceau pyramidal*, situées à la partie postérieure des cordons latéraux, que la substance grise antérieure de la moelle reçoit de l'encéphale l'ordre de contractilité qu'elle transmet ensuite aux muscles par l'intermédiaire des nerfs moteurs (mouvement volontaire). On comprend donc que la destruction de ces faisceaux soit suivie d'une diminution (parésie) ou d'une impuissance (paralysie) du mouvement volontaire. On comprend aussi que ces lésions irritatives chroniques de ces cordons (scléroses descendantes ou scléroses primitives), en communiquant à la substance grise antérieure une excitabilité anormale, deviennent la cause d'une excitation musculaire anormale, d'un *tonus exagéré dont l'intensité ou la permanence constituent la contracture.*

Étant donné une maladie de la moelle, les *contractures* musculaires passagères ou permanentes, les *réflexes tendineux* et les *trémulations* (trépidations épileptoïde, épilepsie spinale), qui si souvent accompagnent les contractures, sont des phénomènes liés aux lésions irritatives des cordons latéraux. Les troubles moteurs de paralysie et de contracture peuvent exister en même temps ou se succéder à des degrés divers, et si on les trouve souvent associés, bien qu'ils soient le résul-

tat, la paralysie d'une lésion destructive, et la contracture d'une lésion irritative, c'est que ces deux genres de lésions sont réalisés dans le processus de la sclérose.

Ces notions étant posées, étudions les différentes espèces de scléroses annoncées en tête de ce chapitre :

A. SCLÉROSE LATÉRALE SECONDAIRE DESCENDANTE.

Lorsque le faisceau pyramidal qui forme la partie postérieure du cordon latéral de la moelle est lésé sur un point quelconque de son trajet médullaire ou de son expansion cérébrale, que ce soit au niveau de l'encéphale (couronne rayonnante et deux tiers antérieurs du segment postérieur de la capsule interne), au niveau du mésocéphale (étage inférieur du pédoncule cérébral, protubérance), ou au niveau de la moelle, peu importe, la partie du cordon qui est sous-jacente à la lésion (hémorrhagie, ramollissement, tumeur, etc.) peut devenir le siège d'une sclérose secondaire descendante. La sclérose latérale ainsi constituée est située du côté de la lésion provocatrice si la lésion siège à la moelle. et du côté opposé, si la lésion provocatrice siège au-dessus du collet du bulbe rachidien, c'est-à-dire au-dessus de l'entre-croisement des cordons latéraux

Cette sclérose *secondaire* est généralement unilatérale, sa forme et son étendue sont quelque peu variables, suivant que son origine est cérébrale ou médullaire, mais elle se traduit par des symptômes constants qui sont : 1° l'exaltation des *réflexes tendineux*; 2° la *contracture*. La contracture d'abord passagère, plus tard permanente, est localisée au membre supérieur ou atteint le membre inférieur, suivant l'extension de la lésion médullaire. Cette con-

tracture est souvent accompagnée de *tremblements* (spontanés ou provoqués) que leur intensité variable a fait nommer : *trémulation, trépidation épileptoïde, épilepsie spinale.*

Mais la lésion des cordons latéraux ne reste pas toujours cantonnée au territoire primitivement envahi ; l'irritation est quelquefois transportée aux cornes antérieures de la substance grise, avec lesquelles ces cordons sont directement en rapport (altérations des cellules motrices), auquel cas on observe des *atrophies* de quelques muscles ou de quelques groupes musculaires.

Telle est la première variété de la sclérose des cordons latéraux; elle est *secondaire et descendante,* et si parfois elle se complique d'atrophies musculaires, celles-ci sont limitées et n'ont aucune tendance à un envahissement progressif.

B. SCLÉROSE LATÉRALE SYMÉTRIQUE. — TABES DORSAL SPASMODIQUE.

Description. — Cette sclérose, qui pour certains auteurs (Richter) serait une sclérose double et primitive des cordons latéraux, a été décrite sous le nom de paralysie spasmodique (Erb) et de tabes dorsal spasmodique (Charcot)[1]. Mais rien ne prouve encore l'existence de cette affection à l'état d'espèce morbide distincte, rien ne prouve encore qu'il y ait une sclérose primitive et simple des cordons latéraux, confinée systématiquement aux faisceaux pyramidaux, et il se pourrait bien que cette affection ne fût autre chose qu'une des variétés nombreuses de la sclérose en plaques[2]. Dans quelques observations suivies d'autopsie, la dégénérescence des cordons latéraux était secondaire et tenait à des foyers de myélite, à des lésions encéphaliques, à des lésions doubles des deux capsules, à des lésions méningées de paralysie générale[3].

1. Betous. Thèse de doctorat, Paris, 1876.
2. Pitres. *Anomal. de la sclér. en plaques* (*Rev. mens.*, 1887, p. 983).
3. Raymond, article *tabes* SPASMODIQUE du *Dict. des sciences médicales.*

Cependant, d'après Little, et c'est aussi l'opinion de Marie, on peut admettre l'existence du tabes spasmodique, mais il faut le considérer comme une maladie congénitale due à l'insuffisance de développement du faisceau pyramidal dans toute sa hauteur. Les symptômes commencent donc dès le plus jeune âge, et voici sous quel aspect clinique se présente le syndrome en question. La maladie débute toujours par les membres inférieurs et peut y rester confinée indéfiniment. Les deux membres inférieurs, simultanément ou l'un après l'autre, sont atteints de parésie; à cette insuffisance motrice s'ajoutent l'exaltation des *réflexes tendineux*, des spasmes musculaires, puis de véritables *contractures* d'abord fugaces et plus tard permanentes. Les jambes contracturées sont placées dans l'extension et l'adduction. Ces symptômes sont souvent accompagnés d'accès de *trépidation* et d'épilepsie spinale, qui sont tantôt spontanés, tantôt provoqués par les mouvements du malade. Il est fort rare que ces symptômes envahissent les membres supérieurs. On peut observer la raideur du cou, du strabisme, des troubles de la parole; la maladie dure indéfiniment, sans autre complication, jusqu'à ce qu'une affection intercurrente enlève le malade. Cette sclérose n'est généralement pas accompagnée d'atrophie musculaire.

Parmi les affections qui peuvent évoluer sous les dehors du tabes spasmodique, il en est qui peuvent guérir (Raymond).

§ 6. SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE.

Depuis les travaux de Charcot, on désigne sous le nom de *sclérose latérale amyotrophique* la sclérose ***primitive et symétrique***[1] des cordons latéraux, accompagnée,

1. Combault. *Sclérose latérale amyotrophique.* Thèse de Paris, 1871.

dans le segment médullaire envahi, de l'altération des cellules des cornes antérieures de la moelle. Aussi les symptômes de sclérose latérale sont-ils associés aux symptômes d'atrophie musculaire envahissante.

Anatomie pathologique. — D'après M. Charcot, « la lésion de la sclérose amyotrophique débuterait dans la région bulbaire, au niveau des olives, où le *faisceau pyramidal* commencerait à être atteint; puis la prolifération scléreuse se propagerait suivant le trajet direct et croisé de ce faisceau, de manière à en entraîner l'atrophie totale. C'est là, la période anatomique qui correspondrait à la période clinique paralytique[1] ». La sclérose médullaire ne reste pas confinée au faisceau pyramidal; elle atteint également la masse des faisceaux antéro-latéraux et les cordons de Goll. Plus tard, ou simultanément, surviennent les altérations de la substance grise de la moelle, altérations portant sur toute l'étendue des cornes antérieures avec atrophie des grandes cellules ganglionnaires de ces cornes antérieures.

A ces lésions médullaires s'ajoutent toujours, à un moment donné, des lésions *bulbaires*, telles que la sclérose des pyramides, la dégénérescence avec pigmentation ou même la disparition plus ou moins complète des cellules du noyau inférieur de l'hypoglosse et du noyau du facial. Les noyaux d'origine des nerfs mixtes et du nerf trijumeau ne sont pas toujours exempts de lésions. On a même signalé des lésions sur le trajet encéphalique du faisceau pyramidal, au niveau des pédoncules, au niveau de la capsule interne, et jusqu'aux circonvolutions motrices, qui dans quelques cas auraient, elles-mêmes, présenté des lésions atrophiques avec disparition des cellules nerveuses par dégénérescence pigmentaire.

Les racines antérieures des nerfs sont généralement atrophiées, les petits nerfs intra-musculaires sont souvent sclérosés, tandis que les troncs des nerfs moteurs

1. Raymond. *Anat. pathol. du système nerveux*, 1886, p. 346.

sont souvent sains. Les muscles atrophiés présentent le processus de l'atrophie simple.

D'après ces données, la sclérose latérale amyotrophique pourrait être considérée comme une affection atteignant *primitivement le faisceau pyramidal*, se portant de préférence sur une certaine portion de ce faisceau pyramidal, mais pouvant l'atteindre *dans toute son étendue*, dépasser ses limites et frapper d'autre part les cellules motrices des différents territoires cérébral, bulbaire et médullaire[1].

Symptômes. — Dans la sclérose latérale amyotrophique, les troubles *paralytiques spasmodiques* ouvrent la scène et ils débutent presque toujours par les membres supérieurs. Le malade éprouve un affaiblissement (parésie) dans les bras, affaiblissement souvent précédé de douleurs, et accompagné de phénomènes spasmodiques. Les muscles conservant leur contractilité électrique, mais la rigidité musculaire, l'exaltation des *réflexes tendineux*[2], les spasmes, la *contracture*, sont des troubles précoces.

1. Florand. *Sclérose latérale amyotrophique.* Thèse de Paris, 1887.

2. Sous le nom de *réflexes tendineux*, voici ce qu'il faut entendre : Quand on frappe un coup sec sur le tendon rotulien, on voit la jambe se relever et s'abaisser à plusieurs reprises sous forme d'oscillations quand on percute les tendons situés au-dessus du poignet, on provoque des mouvements d'oscillation de la main ; de même, en frappant le tendon du triceps brachial, on fait mouvoir le bras qui se porte dans l'abduction. Ce sont là des phénomènes de *réflexes tendineux*. Ces phénomènes sont le résultat d'actions réflexes ; ils ont pour origine les cerfs centripètes aponévrotiques placés entre le muscle et le tendon, nerfs qui se rendent avec les racines postérieures aux cellules æsthésodiques de la moelle qui sont elles-mêmes en rapport avec les cellules motrices des cornes antérieures ; l'arc réflexe est complété par des cellules motrices et par les nerfs moteurs qui en émanent. L'arc du réflexe tendineux n'est pas le même que l'arc réflexe musculo-cutané. Eh bien, à l'état normal, le phénomène des réflexes tendineux est à peine indiqué, tandis qu'il est exalté dans tous les cas de lésions irritatives des cordons latéraux. « Contracture et réflexe tendineux sont deux phénomènes connexes justiciables de la même interprétation physiologique. Le réflexe tendineux précède la contracture et lui sert

L'exagération des réflexes tendineux est pour ainsi dire générale, on la constate au genou, au talon, au poignet, au masséter. La contracture musculaire existe plus souvent à l'état de raideur qu'à l'état de vraie contracture.

A cette *première période* de la maladie, c'est-à-dire quelques mois après le début des accidents, les membres supérieurs présentent à la fois le tableau de l'atrophie musculaire envahissante (lésions des *cornes antérieures*) et le tableau de la contracture permanente (lésion des *cordons latéraux*). Les doigts sont fléchis dans la main, l'avant-bras est à moitié fléchi sur le bras, et le bras est fortement appliqué le long du corps. Ces symptômes de contracture sont naturellement moins accusés à mesure que l'atrophie musculaire fait des progrès. L'atrophie atteint surtout les muscles des mains et des avant-bras.

A une *seconde période,* c'est-à-dire huit, dix, douze mois après le début de la maladie, les membres inférieurs sont pris à leur tour; mais ici la parésie, l'exaltation des réflexes tendineux, la contracture et la trémulation (lésions des cordons latéraux) sont les symptômes dominants, et l'atrophie musculaire (lésion des cornes antérieures) est beaucoup moins accusée qu'aux membres supérieurs. Les membres inférieurs sont étendus, rigides, avec rotation du bord interne des pieds en dedans.

La parésie, la contracture et l'atrophie peuvent également atteindre les muscles du *cou,* et il en résulte des attitudes diverses de la tête, variables suivant les muscles qui sont le plus atteints.

Enfin, à une *troisième période* surviennent presque fatalement les phénomènes *bulbaires*; le malade prend un aspect pleurard, la salive s'écoule de la bouche, la langue, souvent atrophiée, se meut difficilement, le voile du palais est paralysé, la mâchoire inférieure perd

de prodrome; il persiste pendant la contracture, et quand la contracture a disparu, il persiste encore. » (Charcot, *Gaz. des hôp.*, 1879, p. 134.)

ses mouvements de diduction, et l'on observe, successivement ou simultanément, des troubles de la *parole*, de la *mastication*, de la *déglutition* et de la *respiration* (atrophie des noyaux de l'hypoglosse, du facial, de la branche motrice du trijumeau, du pneumogastrique).

Les sphincters restent intacts; il n'y a ni troubles des sens, ni troubles trophiques, ni anesthésies. Quand le malade n'est pas enlevé par une maladie intercurrente, il meurt d'asphyxie, de syncope ou d'inanition.

Ce qui caractérise surtout cette sclérose latérale amyotrophique, c'est la *rapidité* de son évolution; en deux ou trois ans, en un an quelquefois, elle parcourt ses périodes et aboutit sans exception aux phénomènes *bulbaires*. Quelle différence avec l'atrophie musculaire progressive et avec le tabes spasmodique, qui ont une marche lentement envahissante et qui peuvent même s'immobiliser, sans menacer de longtemps la vie du malade!

Étiologie. — Diagnostic. — On ne sait rien sur les causes de cette maladie; elle est presque spéciale à l'âge adulte. L'absence de tout symptôme cérébral, la présence des symptômes bulbaires et l'évolution des atrophies musculaires la distinguent de la sclérose en plaques; le tabes spasmodique en diffère par l'absence d'atrophies musculaires et par la localisation initiale de la maladie aux membres inférieurs. Dans l'atrophie musculaire progressive de Duchenne, la période parétique initiale et les contractures font défaut.

§ 7. SCLÉROSE EN PLAQUES.

Anatomie pathologique. — Les différentes myélites que j'ai décrites jusqu'ici sont toutes systématiques (Vulpian) et parenchymateuses (Hallopeau). *Systématiques*, c'est-à-dire qu'elles sont cantonnées à un système de

fibres ou de cellules (cordons postérieurs, cordons latéraux, cornes antérieures); *parenchymateuses*, c'est-à-dire que le processus irritatif semble débuter par l'élément nerveux, fibre ou cellule, avant d'atteindre la névroglie.

La *sclérose en plaques*, au contraire, est une myélite chronique, *diffuse et interstitielle*; elle est diffuse, car elle envahit sous forme d'îlots la substance blanche des centres nerveux, les cordons de la moelle, sans tenir compte des sillons qui la séparent; elle est interstitielle, car le processus irritatif paraît débuter par l'élément vasculaire et par la névroglie. La substance grise est beaucoup moins atteinte que la substance blanche.

Les *plaques* de sclérose sont superficielles ou profondes, grisâtres, rosées, de consistance ferme, bien circonscrites et riches en vaisseaux. La lésion scléreuse est très accusée au centre de la plaque et disparaît à la périphérie par transition insensible. Habituellement les méninges ne sont ni épaissies ni adhérentes.

Les *tubes nerveux* s'altèrent au milieu de ce tissu conjonctif en prolifération; le cylindre-axe persiste partout, même dans le centre de la plaque, jusqu'à une période très avancée (Charcot), ce qui n'est pas l'usage dans les scléroses fasciculées. Mais la myéline se désagrège et les leucocytes, sortis des vaisseaux par diapédèse, se chargent des gouttelettes de myéline transformées en corps granuleux qui infiltrent les gaines lymphatiques. La destruction des gaines de myéline, qu'on supposait tenir à la compression des tubes nerveux par le nouveau tissu conjonctif, paraît résulter de l'activité nutritive des cellules de la névroglie et des cellules lymphatiques[1].

La névroglie de la substance grise subit également le processus scléreux, les cellules nerveuses dégénèrent, s'atrophient, et leurs prolongements disparaissent. Les *vaisseaux* sont le siège de périartérite et d'endartérite, leur paroi s'épaissit et leur lumière se rétrécit; on se

1. Babinski. *Arch. de physiologie*, février. Thèse de Paris, 1885.

demande même si les lésions vasculaires ne seraient pas l'origine des plaques de sclérose[1]. Les plaques sont discrètes ou confluentes; on peut les rencontrer sur toute l'étendue des centres nerveux (moelle, bulbe, protubérance, cervelet, cerveau, nerfs crâniens) et leur prédominance sur telle de ces parties, explique la division de cette sclérose en plusieurs variétés, *spinale*, *cérébrale* et *cérébro-spinale*. La forme cérébrale est la plus rare, la forme cérébro-spinale est la plus habituelle.

Les lésions de la sclérose en plaques sont rarement suivies de dégénérations secondaires, sans doute parce que les cylindre-axes sont presque toujours conservés.

Description. — L'irrégularité et la prédominance des plaques sur les différentes parties des centres nerveux font de cette sclérose une maladie essentiellement *polymorphe*, néanmoins je baserai ma description sur le type le plus ordinaire, le *type cérébro-spinal*.

Dans quelques cas, la maladie débute brusquement par une hémiplégie avec ou sans apoplexie, par des vertiges giratoires, par des troubles visuels. Habituellement le début est lent et progressif, le symptôme dominant consistant en troubles de la parole, en tremblement particulier des mains, en difficulté croissante de la marche; c'est même la difficulté de la marche qui est le symptôme initial le plus habituel. Le malade éprouve dans les membres inférieurs une faiblesse, une parésie qui s'accentue progressivement, mais qui présente, c'est là un trait caractéristique, des *rémissions* dont la durée est de plusieurs mois.

A une époque précoce ou tardive, les troubles parétiques des membres inférieurs se compliquent de raideur, de contractures, d'abord passagères, plus tard permanentes. La contracture place les jambes dans l'extension et dans l'adduction; elle crée la démarche spasmodique. La raideur de la jambe ne permettant pas

1. Déjerine. *Sclérose en plaques* (*Revue mensuelle*, mars 1884).

la flexion du genou, c'est en élevant alternativement de chaque côté le bassin et le tronc que le malade arrive à porter ses pieds en avant, et encore la pointe du pied incomplètement détachée du sol fait-elle entendre un frottement à chaque pas. Les réflexes tendineux étant exagérés, le phénomène du pied (trépidation épileptoïde) peut se produire au moment où le malade se dresse sur la pointe des pieds. La démarche n'a pas seulement le caractère spasmodique, elle revêt souvent le type cérébelleux, le sujet marchant comme un homme ivre, titubant, les jambes écartées, à pas chancelants et irréguliers (*démarche cérébello-spasmodique*). Dans quelques cas, enfin, la démarche est encore rendue plus difficile par un tremblement généralisé qui se déclare dès que le malade veut se lever et marcher.

Aux bras, la contracture est moins forte qu'aux jambes, néanmoins on y constate une parésie spasmodique qui rend les mouvements très maladroits. Mais ce qui domine aux membres supérieurs, c'est un tremblement spécial, qui revêt dans la sclérose en plaques un caractère tout particulier. Tant que le malade est au repos, assis ou couché, il ne tremble pas; le tremblement est *intentionnel*, il ne se produit *qu'à l'occasion des mouvements voulus*. Ainsi, qu'on dise au malade de prendre un verre d'eau et de le porter à sa bouche pour le boire, sa main saisit brusquement le verre et le serre fortement, le bras se met à trembler et imprime au verre des saccades, des oscillations; l'amplitude et la rapidité de ces oscillations augmentent à mesure que le malade approche le verre de sa bouche, l'eau est projetée de tous côtés, le tronc et la tête qui se sont portés à la rencontre du verre sont pris d'oscillations rythmées; en approchant du but, le verre vient heurter les dents, le nez, le menton, et c'est au prix de nouveaux efforts et avec l'aide de l'autre main que le malade parvient à saisir le verre entre ses dents. Dans la sclérose en plaques le tremblement intentionnel peut envahir toutes les parties du corps.

Les troubles *oculaires* sont fréquents et d'habitude très accentués; leur importance est grande au point de vue du diagnostic. Notons d'abord le *nystagmus* qui se produit dans la moitié des cas, et qui consiste en oscillations rapides, involontaires, et presque toujours horizontales, des globes oculaires. Outre le nystagmus vrai, dépendant d'une lésion bulbaire ou cérébrale, Uhthoff signale des secousses nystagmiformes qui n'ont lieu que dans les positions extrêmes des yeux et qui sont le résultat d'une parésie des muscles moteurs. Les *paralysies* des muscles moteurs de l'œil sont généralement incomplètes et associées; associées, ce qui veut dire qu'elles intéressent aux deux yeux les muscles préposés aux mêmes mouvements. Elles sont fréquemment passagères et ont une prédilection pour les muscles droits externes ou internes. Ici comme dans le tabes, on constate de l'inégalité pupillaire et du *myosis*; mais tandis que dans le tabes, le myosis est accompagné du signe d'Argyll-Robertson, dans la sclérose en plaque il coïncide avec la conservation des réflexes pupillaires. L'amblyopie est fréquente, mais contrairement à celle du tabes, elle aboutit rarement à la cécité. On constate à l'ophthalmoscope une décoloration du segment externe des papilles optiques, rarement leur atrophie. Une névrite rétro-bulbaire peut provoquer les mêmes troubles fonctionnels. Le champ visuel présente assez souvent un scotome central. La dyschromatopsie est comparable à celle du tabes; le vert et le rouge disparaissent les premiers.

L'*embarras de la parole* est presque constant, il est assez analogue à celui de la paralysie générale, bien que les mots soient plus scandés, plus spasmodiques, plus monotones, moins trémulants que dans cette dernière maladie.

Les troubles *sensitifs* ne font pas partie du tableau clinique de la sclérose en plaques (Charcot)[1].

1. La persistance du cylindre-axe au milieu des plaques slérosées

Les troubles *trophiques* sont absolument exceptionnels. On a signalé la *glycosurie*, indice d'une lésion du quatrième ventricule[1].

Pendant plusieurs années différents symptômes que j'ai décrits se succèdent, se combinent, s'amendent ou s'aggravent; puis enfin survient une période caractérisée par l'apparition de *troubles généraux*, amaigrissement, perte de l'appétit, diarrhée fréquente, affaiblissement progressif de l'intelligence. L'embarras excessif de la parole n'est plus qu'un bredouillement inintelligible, des eschares se forment, les sphincters se paralysent et le malade succombe dans une véritable cachexie.

La sclérose en plaques a une *durée* de deux à vingt ans. La marche de cette maladie est des plus irrégulières. D'abord elle peut guérir. Dans d'autres cas elle s'amende. avec de longues intermittences, ou bien les événements se précipitent rapidement. Le malade est quelquefois emporté par une complication pulmonaire, phthisie ou pneumonie, et parfois il succombe au milieu des symptômes de la paralysie glosso-labio-laryngée, ou de la paralysie générale.

L'*hémiplégie*, passagère ou persistante, accompagnée ou non d'apoplexie et d'aphasie, peut s'observer à toutes les périodes de la sclérose en plaques (Blanche Edwards). Des *attaques apoplectiformes* surviennent parfois au début ou dans le cours de la sclérose en plaques[2]; ces attaques laissent après elles une notable aggravation et peuvent même se terminer par la mort. Elles ont pour caractère important de déterminer une élévation de température (Charcot), contrairement à l'apoplexie consécutive à l'hémorrhagie cérébrale, au début de laquelle la température est abaissée.

pourrait bien être la cause de ce tremblement (Charcot), la transmission des impulsions secondaires étant elle-même saccadée à travers la plaque.

1. Richardière. *Revue de médecine*, juillet 1886.

2. Giraudeau. *Accidents vertigineux et apoplectiformes dans les maladies de la moelle épinière*. Th. de Paris, 1884.

Diagnostic. — Outre les différentes formes que je viens de décrire, la sclérose en plaques se présente parfois sous un aspect *insolite, fruste,* dégagée de ses symptômes habituels, et accompagnée de symptômes rares. Ainsi, elle a simulé dans plusieurs observations le tableau clinique du *tabes spasmodique*; à tel point que certains auteurs avaient vu dans le tabes spasmodique plutôt une variété de la sclérose en plaques qu'une espèce morbide distincte, due à la sclérose primitive et symétrique des cordons latéraux. La sclérose en plaques est quelquefois compliquée d'atrophies musculaires[1], et ces atrophies, jointes aux contractures, forment un tableau qui rappelle si bien celui de la *sclérose latérale amyotrophique*, qu'on s'était demandé un moment si cette dernière maladie mérite d'être placée comme espèce morbide dans les maladies de la moelle; toutefois, les lésions anatomiques justifient cette distinction.

On a longtemps confondu la sclérose en plaques avec la *paralysie agitante*, mais dans cette dernière maladie, entre autres signes distinctifs, et ils sont nombreux, le tremblement atteint surtout les poignets et les doigts, il est continu. tandis que dans la sclérose, il ne survient qu'à l'occasion de *mouvements voulus*. Bien que la parole soit plus scandée et moins trémulante dans la sclérose en plaques que dans la *paralysie générale*, il faut néanmoins reconnaître que les troubles de la parole sont parfois identiques; mais, dans la paralysie générale, on n'observe ni les mêmes tremblements, ni les mêmes contractures, et les troubles psychiques sont souvent précoces.

Le tremblement *mercuriel* a bien des analogies avec celui de la sclérose en plaques; il a une certaine amplitude et il peut être exagéré par les mouvements volon-

1. Zimal. *Complicat. de la sclérose en plaques.* Th. de Paris, 1874. — Pitres. *Anomal. de la sclérose en plaques* (*Rev. mens.*, 1877, p. 833). — Déjerine. *Sclérose en plaques à forme de sclérose latérale amyotrophique* (*Revue de médecine*, mars 1883).

taires, mais il ne disparait au repos que par interruptions, tandis que dans la sclérose en plaques le tremblement est absolument nul tant que le repos est complet.

Dans quelques cas, les crises gastriques, les douleurs, thoraciques, les troubles de l'équilibre, rappellent l'*ataxie locomotrice*. Dans plusieurs observations, on a noté une prédominance des troubles *paralytiques*, hémiplégie partielle, à début brusque, à début lent; monoplégie paraplégie, si bien que le diagnostic avec l'*hémorrhagie cérébrale*, avec le ramollissement et les tumeurs cérébrales, présente parfois une réelle difficulté[1]. Cette difficulté est d'autant plus grande, que les attaques de paralysie (hémiplégie ou paraplégie) surviennent parfois dès le début de la maladie.

L'*hystérie* peut simuler la sclérose en plaques[2]; elle peut même lui être associée.

Étiologie. — L'*étiologie* de la sclérose en plaques est fort obscure. On l'observe surtout à l'âge adulte; toutefois elle n'est pas rare chez les *enfants*[3]. Les maladies infectieuses (variole, scarlatine, fièvre typhoïde, diphthérie, dysenterie, pneumonie) paraissent jouer le rôle de cause déterminante[4]. Ainsi que le fait observer M. Jaccoud, ces maladies sont en effet susceptibles de créer l'*appareil symptomatique* de la sclérose en plaques, mais il faut attendre de nouvelles observations avec autopsie, pour affirmer qu'elles peuvent produire la maladie[5].

1. Gilbert et Lion. *Sclérose en plaques à forme paralytique* (*Arch. de physiologie*, juillet 1887).
2. Souques. *Syndromes hystériques simulateurs*. Th. de Paris.
3. Marie. *Revue de médecine*, juillet 1883.
4. Landouzy. *Pathogénie des paralysies consécutives aux maladies aiguës*. Paris. Thèse d'agrégation, 1880.
5. Jaccoud. *Leçons de clinique*, 1886, p. 298.

§ 8. MYELITES AIGUËS EN GÉNÉRAL.

Avant de décrire les différentes variétés de myélites aiguës, je crois utile de donner quelques notions générales sur ces affections : au point de vue de leur localisation, il y a des myélites *diffuses*, dont les lésions disséminées un peu partout, surtout aux renflements médullaires, atteignent à la fois la substance grise et la substance blanche ; il y a des myélites dont les lésions se cantonnent plus volontiers à la substance grise surtout aux cornes antérieures, on les appelle *poliomyélites* (πολιός, gris) ; il y a des myélites dont les lésions se cantonnent de préférence à la substance blanche, on les appelle leucomyélites (λευκός, blanc).

Au point de vue de leur pathogénie, les myélites se divisent en deux grandes classes : les myélites qui sont dues à des agents infectieux ou toxi-infectieux et il faudrait citer ici toutes les infections (fièvre typhoïde, grippe, diphthérie, choléra, coli-bacillose, streptococcie, staphylococcie, gonorrhée, syphilis, tuberculose, etc.), et les myélites qui sont dues à des substances toxiques, (alcool, plomb, ergot, pellagre, arsenic, etc.). Nous allons voir combien ces questions de pathologie humaine ont été éclairées par l'expérimentation. Étudions successivement les myélites par infection et les myélites par intoxication.

Myélites infectieuses. — Pour résumer ce chapitre, je n'ai qu'à m'inspirer des remarquables rapports faits par Grasset et Vaillard[1] au Congrès de Bordeaux.

Expérimentation. — Les expérimentateurs ont reproduit les myélites infectieuses, Charrin avec le bacille

1. Grasset, Vaillard. *Congrès de médecine de Bordeaux*, 1895, p. 1 et 29.

pyocyanique; Roux et Yersin avec la toxine diphthérique; Grancher, Martin et Leroux-Rebard[1] avec la tuberculose aviaire; Gilbert et Lyon avec la tuberculose humaine; Thoinot et Masselin[2] avec le staphlyocoque doré; Gilbert et Lion avec le colli-bacille[3]; Vincent[4] avec le bacille typhique; Roger[5], Bourges[6], Widal et Besançon[7] avec le streptocoque.

Ces *myélites expérimentales* peuvent être obtenues soit en inoculant dans les vaisseaux des cultures vivantes, c'est-à-dire les microbes eux-mêmes, soit en inoculant les produits solubles de ces microbes, c'est-à-dire leurs toxines. Quand l'expérience est faite avec les cultures vivantes, on peut retrouver les microbes pathogènes au milieu des lésions médullaires; Thoinot et Masselin y ont ainsi retrouvé le coli-bacille et le staphylocoque; par contre, Widal et Besançon n'y ont pas retrouvé le streptocoque. La présence ou la colonisation sur place d'un microbe, n'est donc pas une condition essentielle, à la détermination des lésions; il est même démontré que la plupart des microbes pathogènes agissent surtout par leurs toxines, exemple les lésions médullaires provoquées par la toxine pyocyanique (Charrin), par la toxine diphthérique (Enriquez et Haillon), par la toxine streptococcique (Manfredi et Traversa). Le microbe pathogène peut avoir disparu et sa toxine pathogène persister; le microbe pathogène peut avoir été cultivé en un lieu fort éloigné de

1. *Société de biologie*, février 18.1.
2. Thoinot et Masselin. Deux maladies expérimentales à type spinal. *Revue de médecine*, 1894.
3. Gilbert et Lyon. *Société de biologie*, février 1892.
4. Vincent. Sur un cas expérimental de poliomyélite antérieure *Archives expérimentales de médecine*, 1893.
5. Roger. Atrophie musculaire progressive expérimentale. *Annales. de l'Institut Pasteur*, 1892.
6. Bourges. Myélite diffuse expérimentale. *Archives de médecine expérimentale*, 1893.
7. Widal et Besançon. Myélites infectieuses expérimentales par streptocoque. *Annales de l'Institut Pasteur*, février 1895.

la moelle, et sa toxine vient néanmoins adultérer l'axe bulbo-spinal (diphthérie).

Les *accidents paralytiques* chez les animaux en expérience surviennent à des époques indéterminées, ils sont précoces ou tardifs, parfois même la paralysie survient comme première manifestation apparente de l'infection, l'animal ne paraissant nullement impressionné par les agents infectieux qu'on lui avait inoculés. C'est ainsi, du reste, que les choses se passent chez l'homme; les accidents paralytiques peuvent être contemporains de la maladie infectieuse, ou ne survenir qu'à une époque éloignée de l'infection, l'infection elle-même étant passée inaperçue et prêtant à la myélite les apparences d'une maladie essentielle ou spontanée.

Les *troubles médullaires* peuvent revêtir les formes les plus variées chez les animaux en expérience. Tel animal est pris d'une paraplégie flasque; tel autre est pris d'une paraplégie spasmodique avec contracture permanente ou paroxystique; chez l'un les lésions paralytiques restent cantonnées au train postérieur, chez l'autre elles envahissent les membres et se généralisent à la façon de la paralysie ascendante de Landry; ou bien encore elles peuvent affecter une forme hémiplégique. Tantôt les muscles sont respectés, tantôt ils sont atrophiés (amyotrophie). Ces différentes modalités ne dépendent pas uniquement de la nature de l'agent infectieux, puisque chez les animaux en expérience, un même agent infectieux, le streptocoque par exemple, peut présenter toutes les variétés de paralysie, flasques ou spasmodiques, paraplégiques ou généralisées, amyotrophiques ou non amyotrophiques. C'est également ce qu'on observe en pathologie humaine : un même agent provocateur (fièvre typhoïde, grippe, streptococcie, coli-bacillose), peut déterminer des lésions médullaires diverses et par conséquent des symptômes divers.

Chez les animaux en expérience, la durée et l'intensité des accidents sont fort variables : troubles paralytiques

fugaces et curables, accidents rapides et mortels, évolution lente et chronique du mal ; ici encore, l'expérimentation est absolument d'accord avec la clinique.

Les *lésions médullaires* trouvées chez les animaux se présentent sous des formes multiples : parfois on ne constate à l'autopsie aucune lésion, ni des centres nerveux, ni des nerfs, ni des musles; cette absence apparente de lésion, malgré l'intensité des symptômes, est consignée par Charrin et Babinski, à propos des paralysies par infection du bacille pyo-cyanique et par Gilbert et Lion à propos des paralysies par infection d'un microbe recueilli dans un cas d'endocardite. Pareille chose peut exister chez l'homme. Mais habituellement les lésions médullaires trouvées chez les animaux en expérience « se concentrent d'une manière prépondérante ou presque exclusive sur les *cellules ganglionnaires de l'axe gris* et particulièrement sur les *grandes cellules des cornes antérieures* » (Vaillard) : dégénérescence granuleuse, altération du protoplasma et du noyau, état vacuolaire de la cellule, atrophie de la cellule et de ses prolongements, telles sont les lésions, à évolution parfois très rapide, provoquées par l'expérimentation, dans la substance grise. La substance *blanche* de la moelle présente des altérations moins constantes et moins caractéristiques : néanmoins, chez les lapins infectés par le streptocoque, les cordons blancs étaient atteints, le cylindre-axe était altéré, les tubes nerveux étaient atrophiés (Widal et Besançon). Chez les lapins infectés par le coli-bacille, la substance blanche était également altérée (Thoinot et Masselin).

La *névroglie* est presque toujours respectée. Les *vaisseaux* ne présentent aucune lésion de leurs parois, bien qu'ils soient dilatés et cause d'hémorrhagies. Les différentes altérations que je viens d'énumérer, sont habituellement disséminées dans toute la hauteur de la moelle, et généralement plus accusées au niveau des renflements médullaires.

Les myélites infectieuses *expérimentales* dont je viens de donner un rapide aperçu, ont les plus grandes analogies avec les myélites aiguës infectieuses de l'homme. Ici aussi, l'infection et la toxi-infection sont la cause avérée ou déguisée des myélites, que la myélite soit produite par un agent pathogène spécifique, ou par des agents pathogènes qui agissent à titre d'infection secondaire. Parfois le microbe est encore présent au milieu des lésions médullaires, tels sont les cas de Curschmann et Vaillard concernant le bacille typhique, et les cas de Auché et Hobbs[1] concernant l'infection streptococcique de la moelle des varioleux. Le plus souvent, il est vrai, les microbes pathogènes n'ont pas abordé la moelle, ou ils peuvent avoir disparu et ce sont leurs toxines, ici comme chez l'animal en expérience, qui ont provoqué les lésions. En clinique, comme chez l'animal en expérience, l'infection peut déterminer des myélites diffuses aiguës, à lésions disséminées (substance blanche et substance grise) ou à lésions localisées (poliomyélite). En clinique, comme chez l'animal en expérience, l'infection de la moelle peut se traduire par des formes multiples, avec ou sans amyotrophie, avec ou sans contractures, avec ou sans troubles de la sensibilité. Le tableau symptomatique peut même être fort varié, quoiqu'il s'agisse d'un même agent pathogène; témoin les remarquables observations de Mossé, concernant trois observations de myélite et polynévrite grippale, ayant évolué différemment, suivant le terrain où l'infection s'était développée.

Nous commençons à entrevoir maintenant l'étiologie et la pathogénie de certaines myélites de cause cachée, myélites autrefois nommées essentielles, spontanées, myélites *a frigore*, non pas que le froid ne soit pas un agent important, avec lequel il faut sérieusement

1. Auché et Hobbs. Complications médullaires de la variole. *Congrès de Lyon*, 1891.

compter, mais il est un agent incapable, à lui seul, de provoquer une infection. Telles doivent être certaines myélites imputables au coli-bacille et survenant au cours d'infections coli-bacillaires (entérite, diarrhée, cystites, pyélites) et au cours d'infections streptococciques.

Bien que les agents infectieux connus, aient peu de tendance à déterminer d'emblée des myélites chroniques, il n'en est pas moins vrai que le processus infectieux aigu peut se transformer en un processus lent qui aboutit à la chronicité.

Myélites par intoxication. — Je viens de donner une idée générale des myélites par infection, le chapitre des myélites dues à des substances toxiques est moins étendu, moins intéressant, néanmoins il comporte quelques développements de détail qu'on trouvera dans un autre volume, au sujet des intoxications (ergotisme, pellagre, etc.).

§ 9. POLIOMYÉLITE INFANTILE. — PARALYSIE SPINALE ATROPHIQUE DE L'ENFANCE.

Les myélites que nous allons étudier dans les deux chapitres suivants sont des *poliomyélites*, c'est-à-dire des myélites dans lesquelles la substance grise (πολιός, gris) est surtout intéressée; les unes sont plus fréquentes chez le tout jeune enfant, les autres sont plus fréquentes chez l'adulte. Commençons par la poliomyélite infantile.

Description. — La *paralysie spinale infantile* ou *poliomyélite infantile* se développe chez les enfants, principalement à l'âge de un à trois ans; elle débute par

une période *aiguë*, *fébrile* et *paralytique*, et se termine par une période *chronique*, *apyrétique* et *atrophique*[1].

Le début est absolument insidieux : tel enfant est pris de fièvre, forte ou légère, la fièvre durant quelques heures ou quelques jours, tel autre a des convulsions, tel autre enfin a des troubles gastro-intestinaux et l'on croit souvent à une simple indisposition, sans que d'autres symptômes puissent à ce moment mettre sur la voie du diagnostic. Dans quelques cas, on observe, comme symptôme initial, des douleurs au rachis, au tronc, aux membres, de l'hyperesthésie ou de l'anesthésie[2] ; l'enfant se plaint, mais comme il ne sait pas préciser nettement le siège et la nature de ses douleurs, le médecin reste dans l'indécision et prononce vaguement le mot de rhumatisme. Parfois on constate dès le début des symptômes de rigidité musculaire, des *contractures*, qui atteignent surtout les muscles qui seront paralysés.

Peu de jours après ce début obscur et insidieux, et même dès le lendemain, se déclare une *paralysie* qui n'affecte nullement la forme progressive, mais qui d'*emblée*, ou du moins très rapidement, frappe toutes les parties qui doivent être atteintes. Cette paralysie est rarement généralisée aux quatre membres, parfois elle se localise à une jambe, à un bras, le plus souvent elle revêt la forme de paraplégie.

Le médecin qui, la veille encore, considérait l'enfant comme atteint d'une simple indisposition, de simples douleurs rhumatismales, d'un simple refroidissement, le médecin trouve le lendemain une famille affolée. « L'enfant, vous dit-on, est paralysé ; il ne peut plus se tenir debout, il peut à peine remuer ses jambes ; il se dresse

1. Gombault. *Archives de physiologie*, 1873, p. 592.
2. Laborde. Thèse de Paris, 1864. — Roger et Damaschino. *Gaz. de méd.* 1876. — Charcot. *Des amyotrophies spinales*.
3. Laurent. *Symptômes prémonitoires de la par. spin. aiguë*. Th. de Paris, 1887.

difficilement sur son lit à cause de la paralysie des bras », et en effet la paralysie est flagrante aux jambes, bientôt elle touche quelques muscles des bras ; les muscles du tronc et du cou peuvent être atteints et la tête de l'enfant s'incline alors en tous sens et en différentes directions. Dans un cas que j'ai observé avec Joffroy, ces symptômes furent même accompagnés pendant quelques jours de troubles de la respiration, avec accès de suffocation, dyspnée continue et paroxystique qui nous donna les plus vives inquiétudes. Évidemment, les noyaux *bulbaires* étaient en cause. Parfois, l'affection s'étendant aux noyaux bulbo-protubérantiels, détermine et laisse après elle une double paralysie des muscles moteurs oculaires externes[1].

Les réflexes tendineux sont diminués, les sphincters sont intacts.

L'exploration électrique pratiquée dès le début fait connaître les résultats suivants : augmentation de l'excitabilité galvanique et signes de réaction de dégénérescence dans les muscles qui doivent rester paralysés ; disparition rapide de l'excitabilité galvanique dans ces mêmes muscles. La persistance de la contractilité faradique après une quinzaine de jours de maladie est un bon signe pronostique.

A la période de paralysie fait suite une sorte de rémission lente. Deux à six mois après le début de la maladie, la paralysie abandonne successivement un certain nombre de muscles, *et se localise définitivement*, et de préférence, à l'extenseur des orteils, aux péroniers latéraux et au jambier antérieur. On l'observe également sur le triceps crural, sur le grand dentelé, le sous-épineux, le rhomboïde, etc. Quand la paralysie se fixe aux membres supérieurs, ce qui est beaucoup plus rare, c'est surtout le deltoïde qui est atteint.

1. Sauvineau. Paralysies oculaires chez les enfants du premier âge. *Recueil d'ophthalmologie*, 1893, p. 528.

Alors commence la période d'*atrophie*. — L'*atrophie*, qui peut apparaître dès le premier mois, s'empare des muscles choisis par la paralysie et les anéantit. Les troubles trophiques frappent aussi le *système osseux*; certains os, fémur ou tibia, sont arrêtés dans leur développement et restent plus grêles et plus courts que ceux du côté sain, ce qui devient une cause de *claudication*. Entre l'altération des os et l'altération des muscles, il n'y a *aucun rapport*; l'os peut être altéré dans le segment d'un membre, sans que le système musculaire soit lésé, et réciproquement, comme si les os et les muscles avaient des centres trophiques différents. Dans le membre paralysé et atrophié, on a signalé un refroidissement notable (Charcot) et une diminution du calibre des vaisseaux.

Ces atrophies partielles sont suivies de la *déformation* des membres. La prédominance des muscles antagonistes restés sains détermine des attitudes vicieuses, telles que le *pied bot*, surtout le varus équin, qui force le malade à marcher sur le bord externe du pied. Quand la lésion atrophique a été plus étendue, les jambes sont grêles et déformées, les malheureux ont recours pour marcher à différents artifices et se traînent sur les ischions (*cul-de-jatte*). Aux membres supérieurs on a observé la main bote et au tronc la scoliose. L'arrêt du développement des os d'un côté détermine la *claudication*. Le *pronostic* de cette maladie n'est pas redoutable, en ce sens que la vie du malade n'est pas directement compromise, mais des infirmités incurables en sont la conséquence.

Diagnostic. — Le très jeune âge des enfants explique les difficultés du diagnostic, au début de l'affection. Plusieurs maladies peuvent en effet simuler la paralysie spinale infantile. Il y a une *hémiplégie cérébrale infantile* avec paralysie et atrophie des deux membres du même côté, mais la paralysie qui est flasque au cas de paralysie spinale, est accompagnée de contracture au cas de para-

lysie cérébrale. Il y a une pseudo-paralysie infantile d'origine ***syphilitique*** qui peut atteindre comme la paralysie spinale un ou plusieurs membres, mais cette pseudo-paralysie syphilitique est due à la disjonction de la diaphyse et de l'épiphyse des os (Parrot, Troisier); on la reconnaît aux vives douleurs qu'on provoque par les mouvements et à la tuméfaction des jointures accompagnée ou non de crépitation. Quant aux *paralysies radiculaires obstétricales*, qui sont dues à l'application du forceps, elles affectent une localisation spéciale (Duchenne), elles respectent une partie des muscles de l'avant-bras, et elles se localisent à un groupe de muscles : deltoïde, sous-épineux, biceps, brachial antérieur, long supinateur et coraco-brachial. Il est bien rare que les très jeunes enfants soient atteints d'*hystérie avec atrophie*; néanmoins on fera le diagnostic en se rappelant que dans l'hystérie, les réflexes tendineux sont normaux et les réactions électriques conservées.

Étiologie. — L'*étiologie* de la paralysie infantile est des plus obscures, et les différentes causes invoquées, le froid, la dentition, etc., ne sont rien moins que démontrées. Habituellement la maladie apparaît chez les enfants entre l'âge de un à trois ans ; dans quelques cas elle a éclaté à la suite d'états infectieux (rougeole, scarlatine, etc.).

Tout fait supposer que la poliomyélite infantile, est le résultat d'une infection ; comme les maladies infectieuses, elle a un début fébrile accompagné de symptômes généraux et elle éclate parfois à l'état épidémique (Marie). En effet, on a publié la relation de plusieurs épidémies : En 1885, Cordier a vu en quelques mois, à Sainte-Foy-l'Argentière, 13 cas de paralysie infantile sur une population de 1500 habitants[1]. En 1888, Medin a constaté en six mois 44 cas de paralysie infantile dans une même contrée. En 1890, Leegard a relaté 8 cas de paralysie

1. Cordier. *Lyon médical*, 1888.

infantile survenus dans une petite ville de Norvège où la maladie était inconnue jusqu'alors.

Anatomie pathologique. — Les lésions de la paralysie spinale de l'enfance ressemblent beaucoup aux lésions de l'atrophie musculaire progressive, à cela près que les unes sont aiguës et les autres chroniques. L'atrophie des muscles est le plus souvent une atrophie simple avec ou sans surcharge graisseuse.

Les *foyers de myélite* sont souvent multiples : ils ont un ou plusieurs centimètres, et même jusqu'à 8 et 10 centimètres de hauteur. Naturellement l'aspect du foyer est bien différent, si l'autopsie est faite en pleine période aiguë, après deux ou trois mois de maladie, ou vingt ans plus tard, le sujet ayant succombé à toute autre maladie. A l'état aigu, les foyers de poliomyélite sont des foyers de ramollissement inflammatoire. C'est une *myélite antérieure systématique*, qui paraît cantonnée, ou à peu près, aux cornes antérieures de la substance grise, sans qu'il soit facile d'expliquer pourquoi une lésion en apparence identique produit tantôt l'atrophie musculaire isolée (atrophie musculaire progressive), tantôt l'atrophie musculaire précédée de paralysie et accompagnée d'atrophie osseuse (paralysie spinale de l'enfance).

La lésion des grandes cellules motrices des cornes antérieures, consiste en une atrophie de ces cellules avec prolifération du tissu conjonctif; ici les cellules sont envahies *en bloc*, elles ne sont pas égrenées une à une comme dans l'atrophie musculaire progressive. Les fibres nerveuses qui sillonnent la substance grise des cornes antérieures sont atteintes. Les vaisseaux sanguins sont épaissis et dilatés; Marie pense même que c'est par l'intermédiaire des artérioles que se produisent les foyers de poliomyélite : « Il semble que ce soit l'artère centrale de la corne antérieure qui frappe le plus souvent, sinon exclusivement, le processus[1]. » Dans quelques cas, les

1. Marie. *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892.

foyers ne siègent pas seulement dans la moelle (on en trouve dans le bulbe et même dans le cerveau); mais alors, suivant la localisation des lésions et suivant l'aspect symptomatique, l'affection aboutit à l'hémiplégie cérébrale infantile, à l'idiotie, à l'épilepsie.

Les racines antérieures des nerfs sont altérées, plus altérées même que dans l'atrophie musculaire progressive. Quand on fait l'examen de la moelle, non plus au moment des lésions aiguës, mais un grand nombre d'années après la survie, le foyer de ramollissement est remplacé par une *atrophie* médullaire correspondante, atrophie qui ne s'arrête pas à la corne antérieure, mais qui atteint le cordon antéro-latéral, le cordon postérieur, et même la corne grise postérieure. Le foyer inflammatoire de l'état aigu est remplacé par un tissu fibrillaire de nature névroglique.

Cette paralysie atrophique de l'enfance a les plus grandes affinités avec l'atrophie musculaire progressive, avec la paralysie spinale aiguë de l'adulte et avec la paralysie générale spinale antérieure. *Ce qui prouve l'affinité de ces différentes affections d'origine médullaire*, c'est que dans plusieurs observations on voit que les malades qui avaient eu dans leur enfance une paralysie atrophique, ont eu plus tard, étant adultes, l'un une paralysie spinale[1], l'autre une atrophie musculaire progressive[2], un troisième les trois maladies, un quatrième une paralysie générale spinale antérieure[3]. D'autres observations analogues ont été publiées[4].

Traitement. — Dès que la période de régression commence, mais pas avant, il est nécessaire de faire usage des courants à intermittences éloignées; c'est le *traitement* le plus rationnel et le plus utile. Ce traitement doit être

1. Carrieu. Th. de Montpellier, 1875.
2. Raymond. *Société de biologie*, 1875.
3. Landouzy et Déjerine. *Revue de médecine*, août 1882.
4. Ballet et Dutil. *Revue de médecine*, janvier 1884.

fait avec douceur, avec méthode, il doit être continué très longtemps, avec patience, avec persévérance, associé au massage, aux bains salés, à la cure de Salies et l'on en obtient parfois de très bons résultats.

§ 10. POLIOMYÉLITES DE L'ADULTE. — PARALYSIES SPINALES AIGUËS DE L'ADULTE.

Les poliomyélites aiguës de l'adulte, c'est-à-dire les myélites qui ont une tendance à se cantonner à la région des cornes grises antérieures (πολιός, gris), ne forment pas une entité morbide aussi bien définie que la poliomyélite infantile. Certains auteurs ne les admettent presque qu'à regret et se demandent si bon nombre d'observations publiées sous la rubrique de paralysies spinales de l'adulte ne sont pas autre chose que des polynévrites. Je pense, en effet, que la polynévrite doit réclamer sa part dans quelques cas considérés autrefois comme des cas de paralysies spinales; je pense également qu'il est parfois difficile de classer ces paralysies spinales de l'adulte, la maladie étant souvent curable et les autopsies faisant alors défaut; mais il n'en est pas moins vrai que les paralysies spinales de l'adulte, les poliomyélites, reposent sur un ensemble de faits anatomo-pathologiques et cliniques qui assurent leur autonomie.

Cette autonomie est réclamée avec raison par Grasset [1], qui cite en sa faveur, outre les travaux déjà anciens, des travaux beaucoup plus récents, ceux de Franz Muller en 1880, les recherches de Blocq et de Marinesco [2] et les

1. Grasset. *Leçons de clinique médicale*, 1896, p. 551.
2. Blocq et Marinesco. *Iconographie de la Salpêtrière*, 1890.

publications de Blocq rapportant deux autopsies inattaquables, celles de Schultze et de Rissler. Blocq est du reste absolument affirmatif dans ses conclusions : « Il est permis, dit-il, à l'exemple tout récent de Raymond et de Marie, selon l'enseignement de Charcot, en se fondant au surplus sur des observations démonstratives, d'admettre l'existence d'une paralysie spinale aiguë de l'adulte, semblable cliniquement et anatomiquement à la paralysie infantile[1]. »

Je vais donc décrire la poliomyélite aiguë de l'adulte avec ses variétés :

A. PARALYSIE SPINALE AIGUË DE L'ADULTE.

La poliomyélite infantile décrite au chapitre précédent peut, à quelques particularités près, se développer chez l'adulte; on lui donne alors le nom de *paralysie spinale aiguë de l'adulte.*

C'est Duchenne qui, le premier, l'a décrite : « J'ai cru longtemps, dit-il, que la symptomatologie de la paralysie atrophique de l'enfance ne se rencontrait pas chez l'adulte; mais, ayant observé quelquefois chez celui-ci, cette même symptomatologie, j'en ai conclu naturellement que la paralysie devait être produite par la même lésion anatomique. Cette considération m'a donc engagé à la désigner sous le nom de : paralysie spinale antérieure aiguë de l'adulte, ou par atrophie des cellules antérieures. »

La maladie débute par quelques symptômes généraux, fièvre, douleurs diffuses aux extrémités, rigidité ou contractures musculaires, troubles gastro-intestinaux, puis apparaît une paralysie rapide et plus ou moins étendue.

1. Blocq. *Manuel de médecine.*

Après quelques jours, l'atrophie s'empare de quelques muscles et s'y localise pendant que la paralysie disparaît. Les sphincters de la vessie et du rectum sont intacts. Les réflexes tendineux sont diminués ou abolis. Les troubles de sensibilité sont ici plus appréciables que dans la paralysie infantile; ils sont dus à des lésions des cornes grises postérieures et des commissures accompagnant la lésion essentielle des cornes grises antérieures.

Les réactions électriques, perte de réaction faradique des muscles, s'observent ici comme chez l'enfant. Une seule chose distingue la maladie de l'adulte de celle de l'enfant, c'est que les *déformations* sont moins fréquentes et moins marquées chez l'adulte, la croissance étant achevée chez lui quand il est envahi par la maladie.

B. PARALYSIE GÉNÉRALE SPINALE ANTÉRIEURE.

Sous cette dénomination de *paralysie générale spinale antérieure*, Duchenne a décrit une espèce morbide distincte qui se présente avec les caractères suivants : un individu, sans cause appréciable, est pris de *paralysie* qui débute par les membres inférieurs et se généralise à tous les muscles du corps, ceux de la face exceptés; la paralysie est flasque, sans contracture, les sphincters fonctionnent normalement, la sensibilité est intacte, les réflexes tendineux sont abolis et l'application de courants faradiques reste à peu près sans effet. Les *atrophies musculaires* apparaissent dans le cours de la paralysie; elles sont très accentuées et s'emparent également de tous les muscles paralysés sans distinction; si bien que le malade, absolument impotent, est confiné au lit et incapable de faire aucun mouvement. Puis, après quelques semaines

les mouvements reparaissent graduellement et, à son tour, l'atrophie diminue. Cette maladie est habituellement lente dans son évolution, voilà pourquoi Duchenne l'avait nommée subaiguë. La caractéristique de cette affection, c'est qu'elle se termine par la *guérison*, la paralysie et les atrophies disparaissent complètement sans laisser trace de leur passage.

La *lésion anatomique* siège dans les cellules motrices de toute la hauteur de la moelle; elle y reste confinée, mais cette myélopathie est d'une nature spéciale, elle n'aboutit pas à des lésions irrémédiables comme les myélopathies de la paralysie atrophique de l'enfance et de la paralysie spinale de l'adulte; elle guérit ainsi que les atrophies musculaires et les paralysies qu'elle engendre.

Landouzy et Déjerine, dans une remarquable publication[1], ont rapporté plusieurs observations concernant ces paralysies spinales; l'une de ces observations a été suivie d'autopsie, le malade ayant succombé à une tuberculose miliaire. Voici le résumé de ces observations.

Observation I. — Un homme de 55 ans est pris d'une paralysie et atrophie extrêmement prononcées et généralisées à tous les muscles du corps, ceux de la face exceptés. Voici les principaux traits de cette observation : Évolution rapide de la paralysie et des atrophies musculaires. Déformation ancienne de la jambe gauche, reliquat de paralysie infantile. Abolition des réflexes tendineux dans tous les muscles malades. Réaction dégénérative des muscles. Exagération marquée de la contractilité idio-musculaire. Intégrité de la sensibilité générale et spéciale. Intégrité des sphincters, guérison complète de la maladie, des paralysies et des atrophies musculaires après une durée de dix mois. Le malade succombe à une

1. Landouzy et Déjerine (*Revue de médecine*, août et décembre 1882).

tuberculose miliaire. A l'autopsie la moelle présente les lésions suivantes : ancien foyer de paralysie infantile dans le renflement lombaire du côté gauche. Altérations légères et de date probablement récente de la *substance grise antérieure* dans le reste de la moelle. Intégrité des racines antérieures et postérieures; intégrité des nerfs périphériques intra-musculaires.

Observation II. — Une femme de 30 ans est prise de *paralysie* et *d'atrophie* de tous les muscles du corps, la maladie ayant débuté par une paralysie temporaire du facial gauche. Abolition du réflexe patellaire, altération de la contractilité faradique. Intégrité de la sensibilité, intégrité des sphincters et de la nutrition de la peau. Les paralysies et l'atrophie, à évolution rapide, aboutissent à la guérison après sept mois de maladie. Guérison complète et définitive depuis quatre ans.

Discussion. — Diagnostic. — Il est donc bien avéré qu'on peut voir se développer chez l'adulte, des paralysies spinales à marche aiguë ou subaiguë, déterminant des paralysies musculaires avec atrophies plus ou moins généralisées, n'entraînant pas la mort du sujet, guérissant complètement dans quelques cas, et laissant parfois des stigmates indélébiles d'atrophie musculaire. Ces myélites ont une tendance à se cantonner au territoire gris antérieur de la moelle, ce sont des poliomyélites. Bien que leur origine infectieuse ne soit pas nettement démontrée, on peut presque l'affirmer et la systématisation des lésions médullaires, tient certainement à l'*action élective* de la toxi-infection sur la substance grise antérieure (Marie).

Le *diagnostic* entre la paralysie spinale aiguë et la polynévrite présente de très réelles difficultés. La confusion entre la polynévrite et la poliomyélite aiguë a été souvent commise, je dirai même que dans bien des cas elle est presque inévitable, au début du moins, car les deux maladies, polynévrite et poliomyélite aiguë, peuvent

ne différer dans leur expression que par des nuances. En thèse générale, il n'en est pas ainsi. Un observateur familiarisé avec la neuropathologie trouvera des éléments suffisants pour faire, avec des chances de quasi-certitude, le diagnostic différentiel de la polynévrite et de la poliomyélite antérieure, et je ne peux mieux faire que de prendre pour guide dans cette étude les remarquables leçons faites par mon collègue Raymond à la Salpêtrière[1].

Le mode de début et l'évolution de la maladie offrent quelques caractères distinctifs : dans la poliomyélite antérieure aiguë, la paralysie motrice débute par la racine des membres; elle est loin d'être toujours symétrique, elle peut se limiter à un seul membre (monoplégie) ou à un segment unique; de plus, elle atteint son apogée en très peu de temps, en quelques jours. Dès lors, elle cesse de gagner en étendue; elle ne peut plus que rétrocéder. A cette première phase, les muscles atteints sont simplement frappés de paralysie; ils ne sont pas encore atrophiés; toutefois dès cette phase paralytique, l'exploration électrique permet de prévoir quels sont, parmi les muscles paralysés, ceux qui s'atrophieront plus tard. Seront envahis ultérieurement par l'atrophie, les muscles qui, dès les premiers jours, ont perdu leur excitabilité faradique, ceux qui ne répondent plus aux excitations pratiquées avec le courant induit. En outre, la diminution de l'excitabilité faradique est proportionnelle au degré de la paralysie.

Dans le cas de polynévrite, le début est beaucoup moins brusque; l'évolution des accidents est elle-même plus lente. La paralysie marche de la *périphérie vers le centre*, c'est-à-dire des extrémités des membres vers

1. F. Raymond. *Polynévrite tuberculeuse et polynévrite alcoolique.* Leçon faite à la Salpêtrière. 1er semestre 1896. *Polynévrite alcoolique : modalités cliniques* (ibidem).

leurs racines; elle présente habituellement son maximum d'intensité aux extrémités (pieds, mains); aussi les mains et les pieds sont-ils ballants. La polynévrite est annoncée par des phénomènes de paresthésie, engourdissements et fourmillements, qui ont pour siège habituel les orteils et les doigts, souvent aussi elle est annoncée par des tiraillements douloureux qui peuvent atteindre dans les membres une extrême violence. A cette première phase, la polynévrite peut s'étendre au domaine d'innervation des nerfs crâniens; elle peut ainsi donner lieu à des manifestations inquiétantes : paralysie du nerf phrénique (accès d'étouffement, mort par arrêt du diaphragme), paralysie du nerf vague (tachycardie, mort par paralysie cardiaque).

Dans une seconde phase de ces deux maladies, le symptôme dominant est représenté par l'*atrophie musculaire*, atrophie qui se comporte différemment suivant qu'elle dépend d'une poliomyélite antérieure ou d'une polynévrite.

Dans le cas d'une poliomyélite antérieure aiguë, l'atrophie frappe en masse les muscles qui avaient perdu leur excitabilité faradique, et elle respecte les muscles voisins, paralysés ou non. Là où elle sévit, elle est proportionnelle au degré de la paralysie. Elle est irrémédiable, et elle entraîne une sorte de momification des parties atrophiées. A une période avancée, les segments de membres atrophiés présentent une teinte cyanotique, livide, et un abaissement de la température locale.

Dans le cas d'une polynévrite, l'atrophie accompagne presque toujours la paralysie motrice; mais elle est habituellement plus tardive. Jamais elle ne frappe en masse un groupe de muscles à l'exclusion des muscles voisins. Toujours elle affecte un caractère de diffusion qui tranche avec le mode de distribution de l'atrophie au cas de poliomyélite. Elle envahit des muscles qui avaient conservé leur excitabilité faradique au début de la première

phase. Enfin elle est curable et radicalement curable à l'instar de la paralysie.

D'autres caractères différentiels sont à relever. Ainsi, dans les cas de poliomyélite, l'abolition des réflexes tendineux est constante aux membres paralysés et atrophiés; il n'y a jamais exagération des réflexes cutanés. Dans les cas de polynévrite, les réflexes tendineux peuvent être conservés et les réflexes cutanés peuvent être exagérés.

Dans les cas de poliomyélite, les troubles de la sensibilité jouent un rôle très effacé. Dans les cas de polynévrite, indépendamment des phénomènes de paresthésie du début, on note des douleurs diffuses, souvent de la myosalgie; la compression des troncs nerveux et des muscles est toujours douloureuse. Ce dernier signe a une grande valeur diagnostique. On en peut dire autant de l'hyperesthésie cutanée, de l'anesthésie, du ralentissement de la transmission sensitive, qui sont loin d'être constants. On peut constater également de l'abaissement de la température locale dans les parties paralysées; des éruptions vésiculeuses (zona), bulleuses, eczémateuses; la chute des poils, ou leur hypertrophie; la déformation ou la chute des ongles, mais surtout de l'œdème sous-cutané, périarticulaire, qui, associé aux douleurs, peut faire croire à une poussée de rhumatisme articulaire.

Dans la poliomyélite antérieure, les troubles de l'innervation encéphalique (paralysies des nerfs crâniens) sont tout à fait exceptionnels; l'absence de troubles psychiques est de règle. Dans la polynévrite, les paralysies des nerfs crâniens sont relativement fréquentes; on en peut dire autant des troubles intellectuels qui dans quelques circonstances, revêtent le triple caractère de l'amnésie, de l'affaiblissement intellectuel, des manifestations délirantes (psychose polynévritique de Korsakoff).

Enfin la poliomyélite aiguë n'est pas sujette à rechute,

mais elle laisse toujours des traces irréparables. La polynévrite, affection radicalement curable, est sujette aux récidives.

Tels sont les caractères distinctifs de la poliomyélite aiguë et de la polynévrite, bien analysés et bien résumés par Raymond. Je viens d'en vérifier la valeur et l'exactitude, au sujet d'un malade chez lequel le diagnostic de polynévrite porté par Raymond a été de tous points confirmé. Voici en résumé l'observation de ce malade :

M. X., officier de cavalerie, est un homme vigoureux, dans le passé duquel on ne relève en fait d'antécédents morbides qu'une arthrite traumatique du genou droit, avec atrophie musculaire du quadriceps fémoral; arthrite et atrophie ont d'ailleurs guéri entièrement. Au mois de mars de cette année, aux manœuvres militaires, M. X. a été pris de frissons violents, de fièvre et de courbature. Le médecin a constaté une sorte d'état grippal infectieux avec fièvre élevée (40°). Quatre jours après, le malade s'est aperçu d'une faiblesse des membres inférieurs; vingt-quatre heures plus tard, cette faiblesse envahissait les membres supérieurs. En même temps ont apparu des douleurs à la région lombaire. Rien d'anormal du côté des sphincters.

Peu à peu l'état fébrile s'est dissipé, l'appétit est revenu et le malade, quoique presque complètement paralysé, a été ramené à Paris. Lors de notre première visite, l'état général du malade était bon ; nous avons constaté une paralysie totale des quatre membres; aucun mouvement n'était possible; c'est à peine si le bras droit, par une sorte de mouvement de reptation, pouvait être écarté du tronc. La paralysie était limitée aux membres.

A cette période, l'atrophie musculaire était à peine ébauchée. Par contre, la pression au niveau des points d'émergence des nerfs déterminait des douleurs. Pas de souffrances spontanées; pas d'hyperesthésie, pas d'anes-

thésie de la peau. En étendant et en relevant fortement les jambes, on provoquait de vives douleurs le long des sciatiques. On constatait la réaction de dégénérescence de la plupart des muscles. Les réflexes étaient complètement abolis. Les fonctions des sphincters étaient normales.

Malgré un traitement approprié, le malade a été pendant plusieurs mois dans l'impossibilité d'exécuter le moindre mouvement; l'atrophie musculaire était extrêmement prononcée. Peu à peu, l'amélioration est survenue; moins de douleurs, moins de réaction de dégénérescence. Un traitement tonique et stimulant (strychnine, phosphate de chaux, arsenic, etc...) a été associé *avec prudence* à l'électrisation et au massage. Aujourd'hui, après six mois de maladie, la guérison peut être affirmée, mais elle surviendra lentement.

La discussion que je viens d'entreprendre, prouve que, dans bien des circonstances, on peut arriver à préciser le diagnostic entre la poliomyélite aiguë et la polynévrite; mais il ne faudrait pas établir une scission trop absolue entre ces différentes localisations nerveuses des maladies infectieuses. Que dans certains cas, la localisation toxi-infectieuse se fasse exclusivement sur les nerfs ou sur la moelle, fort bien; mais il faut compter avec les cas où le processus infectieux frappe successivement ou simultanément la moelle et le système nerveux périphérique; alors la poliomyélite est associée à la polynévrite et leurs symptômes se confondent. Cette association de la polynévrite et de la poliomyélite a été signalée dans un certain nombre d'observations, par Grasset[1], par Lépine[2], par Mossé et Dastarac[3]; par Mossé[4] dans une intéressante étude sur les paralysies grippales.

1. Grasset. Rapport sur les myélites infectieuses. *Congrès de Bordeaux*, 1895, p. 1.
2. Lépine *in* thèse de Bonnet. Lyon 1893. Observation IX.
3. Mossé et Dastarac. Contribution à l'étude du Béribéri. *Revue de médecine*, 10 décembre 1895.
4. Mossé. Myélite et polynévrite grippale. *Congr. de Bordeaux*, 1895.

§ 11. MYÉLITES DIFFUSES AIGUËS.

Les myélites que j'ai étudiées jusqu'ici, ont, sauf la sclérose en plaques, une tendance à se cantonner à un système de fibres ou de cellules (cordons postérieurs, cornes antérieures), et leurs symptômes respectifs (ataxie locomotrice, atrophie musculaire progressive, paralysie atrophique de l'enfance, paralysie spinale aiguë de l'adulte), se prêtent à des types cliniques à peu près constants. Il n'en est pas ainsi des myélites *diffuses* : celles-ci frappent indistinctement les différentes parties d'un segment médullaire, substance grise ou cordons blancs, avec participation constante des méninges ; elles envahissent la moelle dans ses diverses régions et offrent, par conséquent, une symptomatologie fort mobile.

Anatomie pathologique[1]. — La myélite aiguë, diffuse et interstitielle, forme des *foyers* de dimension variable (*myélite en foyer*) : elle s'étend parfois à toute une région de la moelle ; quand elle est superficielle, la participation des méninges est constante (méningo-encéphalite) ; dans quelques cas elle se localise à la substance grise de la moelle (*myélite centrale*). Comme marche, la myélite est fixe ou envahissante.

A l'autopsie, on trouve des altérations variables suivant l'*ancienneté* et l'*acuité* du processus morbide ; habituellement la moelle est ramollie, dans quelques cas elle est fluctuante et réduite en une bouillie de consistance et de couleur variables. Mais il arrive souvent que la lésion est beaucoup moins avancée, et même *si peu apparente*, qu'elle ne peut être reconnue qu'à l'examen histologique.

1. Hayem. *Deux cas de myél. aig., centr. et diffuse* (*Arch. de phys.*, 1874).

A sa première période, la myélite est caractérisée par la congestion, par le gonflement de la partie envahie, et par l'exsudation séro-fibrineuse de la trame interstitielle. Les vaisseaux sont dilatés et remplis de sang, les gaines lymphatiques sont encombrées d'hématies et de leucocytes sortis par diapédèse; le cylindre-axe du tube nerveux est très tuméfié, la cellule nerveuse est augmentée de volume[1], et le tissu conjonctif est en voie de prolifération.

A une seconde période, on trouve d'abondants éléments embryonnaires formés par la névroglie, et dès le deuxième ou troisième jour, la partie enflammée se ramollit. C'est d'abord un *ramollissement rouge* qui, plus tard, deviendra *jaune* ou *blanc* par les transformations des matières colorantes du sang et par l'addition d'éléments nouveaux. Dans ce foyer de ramollissement se forment des corps granulo-graisseux. Ces corps granulo-graisseux, dont se chargent les leucocytes, proviennent en partie de la myéline des tubes nerveux. Les *hémorrhagies* (*hématomyélite*) ne sont pas rares dans ces foyers de ramollissement, ce sont des hémorrhagies secondaires, car les hémorrhagies primitives de la moelle sont tout à fait exceptionnelles[2].

A une troisième période correspondent le ramollissement jaune, le ramollissement *blanc* et les différentes terminaisons du processus anatomique, le passage de la myélite à l'état chronique, la cicatrisation du foyer ou l'extension progressive de la lésion.

Symptômes. — La myélite aiguë est caractérisée par des troubles de *motilité*, de *sensibilité* et de *nutrition*, diversement répartis. Choisissons, comme type de cette description, le cas le plus fréquent, la myélite de la région dorso-lombaire. Des frissons et la fièvre ouvrent la

1. Charcot. *Tuméfaction des cellules et des cylindres dans certains cas de myélite* (*Archiv. physiol.*, 1873).

2. Hayem. *Des hémorrhag. intra-rachid.* Paris, 1872. Thèse d'agrégation.

scène, le malade se plaint de douleurs, de fourmillements, de crampes dans les jambes; il accuse des douleurs en ceinture, et l'exploration du rachis, faite avec la main ou avec une éponge imbibée d'eau chaude, est souvent douloureuse à la région dorso-lombaire. La faiblesse des membres inférieurs, accompagnée ou non de contractures, apparaît aussitôt, et elle augmente au point que la marche devient difficile et bientôt impossible (*paraplégie*). Dans quelques cas, la perte des mouvements aux membres inférieurs est absolue. Les *mouvements réflexes* sont accrus dès la période initiale, et disparaissent plus tard; la contractilité électro-musculaire suit les mêmes alternatives que les mouvements réflexes.

La *sensibilité* est compromise ou perdue dans toutes les parties sous-jacentes à la lésion, et cette anesthésie est parfois douloureuse.

L'*incontinence d'urine* (paralysie du sphincter de la vessie) est généralement précédée de rétention [1] (paralysie du corps de la vessie); l'urine devient rapidement ammoniacale, sanguinolente, purulente. On observe aussi la rétention et l'incontinence des matières fécales.

Les *troubles trophiques* et *vaso-moteurs* sont nombreux et précoces; des eschares apparaissent aux bourses, aux malléoles, à la région sacrée; cette eschare de la région sacrée (*decubitus acutus*) gagne vite en profondeur et en étendue. A la même période appartiennent l'*œdème* des membres inférieurs, l'accroissement passager de la température, et plus tard un abaissement parfois considérable de la température dans les mêmes régions [2]. On a signalé des sueurs abondantes des parties supérieures du corps (Mannkoff).

1. L'indépendance et la succession des troubles de rétention et d'incontinence ont été diversement interprétées. — Voy. Jaccoud : *Les paraplégies et l'ataxie du mouvement*. Paris, 1864.

2. Hutinel. *Des températures basses centrales*. Th. d'agrégation, 1880, p. 111.

La myélite dorso-lombaire peut tuer en quelques jours (*myélite apoplectiforme*)[1]; la mort survient assez souvent de la deuxième à la quatrième semaine. Quand l'issue doit être fatale, les troubles respiratoires apparaissent, et le malade, plongé dans le marasme et dans le coma, est généralement enlevé par l'asphyxie. La myélite aiguë guérit rarement; j'ai cependant constaté dans mon service un cas de guérison complète chez un malade atteint d'une myélite aiguë non syphilitique. Elle passe quelquefois à l'état chronique.

Variétés. — La myélite aiguë de la région dorso-lombaire, celle que je viens de décrire, est la plus commune, mais la myélite peut siéger en d'autres points de la moelle. Quand elle occupe la région *cilio-spinale*, qui s'étend de la 5e vertèbre cervicale à la 6e dorsale, on observe aux membres *supérieurs* des troubles de sensibilité et de motilité analogues à ceux des membres inférieurs, et le sujet éprouve souvent des douleurs gastriques et des vomissements qui rappellent les crises gastriques de l'ataxie. Parfois les pupilles sont dilatées et les globes oculaires sont saillants, mais ces symptômes d'excitation sont passagers, et le rétrécissement de la pupille succède à sa dilatation.

La myélite de la région *cervicale* se traduit par des symptômes spéciaux : douleurs à la nuque, contractures dans les muscles du cou, trismus, paralysie des quatre membres ou des bras seulement[2], douleurs et œdème des membres supérieurs, dysphagie, ralentissement et accélérations du pouls, accidents syncopaux et apoplecti-

1. Proust et Joffroy. *Revue de médecine*, avril 1878.

2. Pour expliquer la paralysie des membres supérieurs avant celle des membres inférieurs, M. Brown-Séquard admet que les tractus moteurs des membres supérieurs sont placés plus superficiellement que les tractus moteurs des membres inférieurs. Mais pourquoi ne pas admettre, dit M. Hallopeau, que la lésion détruit d'abord les noyaux gris des membres supérieurs, avant d'atteindre les cordons latéraux qui contiennent les tractus moteurs des membres inférieurs?

formes, hoquet, troubles dyspnéiques, accès de suffocation.

La *névrite optique* se voit dans le cours des myélites aiguës. Elle est habituellement bilatérale et elle précède ou accompagne le début de la myélite. Elle peut affecter le type rétro-bulbaire, c'est-à-dire qu'elle donne lieu à un scotome central avec peu ou pas de signes ophthalmoscopiques. La guérison en est possible.

La myélite aiguë ne reste pas toujours confinée à la région primitivement envahie, elle peut débuter par la région dorso-lombaire, devenir *envahissante* et remonter jusqu'à la région cervicale. Ce qu'on nommait *paralysie ascendante aiguë* (Landry) n'est probablement qu'une *myélite ascendante*, je dis probablement, car à côté de cas où les lésions étaient indiscutables, il en est d'autres où l'examen histologique n'a permis de rien découvrir (Vulpian)[1]; il y a même des cas qui ne sont que des *polynévrites*[2]. La maladie de Landry peut être très rapide ou assez lente, elle est presque toujours apyrétique et elle présente, comme superposés, de la région lombaire à la région cervicale, les symptômes que nous venons d'étudier dans les myélites des diverses régions.

Etiologie. — Durée. — La myélite aiguë est *primitive* ou *secondaire*. Le froid, qui était autrefois fort incriminé, est une cause très rare de la myélite[3]. La myélite secondaire n'est parfois que la propagation d'une lésion voisine, telle que le mal de Pott (tuberculose osseuse, méningite, tumeur) : elle peut aussi subvenir, à titre de poussée ou de terminaison, dans le cours d'une myélite chronique. Quelquefois elle est consécutive à une irritation des nerfs périphériques (*névrite ascendante*) : ce processus morbide a été réalisé expérimentalement (Hayem)[4].

1. Vulpian. *Malad. du syst. nerv.*, p. 158.

2. Mme Déjerine-Klumpke. *Polynévrites, paralysies et atrophies saturnines*. Th. de Paris, 1889.

3. Voyez les articles de Hallopeau et de Bernheim dans le *Nouv. Dictionn.*

4. *Altér. de la moelle consée. à l'arrach. du sciatique* (*Arch. phys.*, 1875).

mais cliniquement on ne retrouve pas toujours la lésion intermédiaire entre la myélite et l'organe supposé provocateur.

Dans la très grande majorité des cas, la myélite aiguë *est due à des agents toxi-infectieux*. La myélite aiguë rentre dans le cadre des maladies infectieuses. Cette question étiologique et pathogénique a été longuement discutée à l'un des chapitres précédents concernant les myélites aiguës en général; je n'y reviens pas.

La *marche* et la *durée* des myélites aiguës ne sont soumises à aucune règle fixe. Certaines myélites, dites *apoplectiformes*, tuent rapidement en cinq jours (Hayem), en quatre jours[1], et la brusquerie des accidents est due à des causes diverses; ainsi on retrouve à l'autopsie un foyer hémorrhagique, ou une lésion inflammatoire qui a frappé d'*emblée* une grande partie de la moelle; parfois, au contraire, les lésions ont suivi une marche *ascendante* et sont à peine accusées, comme si elles n'avaient pas eu le temps d'évoluer. Il y a des cas où la myélite se fait en plusieurs poussées (types à rechutes)[2], d'autres fois elle prend une marche subaiguë ou chronique, et dans quelques cas exceptionnels elle peut guérir.

Paraplégie épidémique. On a décrit, il y a une quinzaine d'années, en Espagne[3], une sorte de *paraplégie épidémique* qu'on pourrait comparer jusqu'à un certain point à la méningite cérébro-spinale épidémique. Cette maladie, aiguë ou chronique, est caractérisée par une paraplégie incomplète, très douloureuse, avec incontinence d'urine et conservation de la contractilité électro-musculaire. Quelques cas analogues ont été signalés en France[4].

1. Grasset. *Mal. du sys. nerv.*
2. Pierret. *Arch. de physiol.*, 1876.
3. Schwartz. *Revue des sciences médicales*, t. VIII, p. 185.
4. Dumolard. *Revue de médecine*, juillet 1884.

§ 12. MYÉLITES DIFFUSES CHRONIQUES.

Anatomie pathologique. — L'histoire des *myélites diffuses chroniques* se confond en partie avec l'histoire des myélites diffuses aiguës[1].

L'*anatomie pathologique* de la lésion se résume en deux mots : *sclérose* ou *ramollissement*. Le ramollissement n'est, le plus souvent, que la phase ultime d'une myélite aiguë, et la sclérose réalise l'altération la plus commune de la myélite chronique.

Sous l'influence de la prolifération de la névroglie, le travail de sclérose poursuit son évolution ; le réticulum conjonctif et la paroi des vaisseaux s'épaississent, les tubes nerveux diminuent de volume, la myéline se segmente et se désagrège, les cellules nerveuses perdent leurs prolongements et s'atrophient. La moelle, sclérosée, s'indure, prend une teinte grisâtre, et se colore facilement par le carmin.

Cette sclérose (induration du tissu conjonctif et atrophie consécutive des éléments nerveux) n'est pas toujours irrégulièrement diffuse; elle occupe parfois un segment bien limité de la moelle, une rondelle qu'elle frappe dans sa totalité (*myélite transverse*), elle peut n'occuper qu'une moitié de la moelle (*myélite hémilatérale* (Brown-Séquard), elle prend la forme d'un anneau avec participation des méninges et intégrité de la substance grise (*sclérose annulaire*, Vulpian), elle englobe le canal épendymaire, qu'elle rétrécit ou qu'elle dilate (sclérose *péri-épendymaire*, Hallopeau), elle envahit successivement différentes régions (myélite envahissante, *ascendante* ou *descendante*, Hallopeau), mais toutes ces

1. Lisez à ce sujet l'excellent mémoire de M. Hallopeau : *Des myélites chroniques diffuses* (*Archiv. de médec.* Paris, 1871).

variétés sont autant d'exceptions, et dans sa forme la plus vulgaire, la phlegmasie prédomine sur les parties antéro-latérales de la moelle au niveau du renflement dorso-lombaire, et donne naissance à la *paraplégie chronique*.

La myélite chronique provoque souvent des *scléroses secondaires* ascendantes ou descendantes qui viennent, à la longue, compliquer le tableau initial de la maladie.

Les *causes sont celles de la myélite aiguë*, auxquelles on peut joindre l'*hérédité*.

Description. — A part les cas où des symptômes d'excitation (phase aiguë) ouvrent la scène (douleurs, fourmillements, secousses dans les jambes), la maladie débute par des troubles de locomotion.

Le sujet se fatigue facilement, ses jambes lui paraissent lourdes, la marche devient pénible et d'autant plus difficile qu'il s'y joint souvent de l'anesthésie plantaire (sensation de duvet). Plus tard le malade ne marche plus qu'au moyen d'une canne ou d'un appui, ses pieds quittent à peine le sol, il glisse plutôt qu'il ne marche, aussi la locomotion finit par devenir impossible, la *paraplégie* est complète. Les mouvements réflexes, d'abord exaltés, persistent tant que la substance grise de la moelle n'est pas détruite.

Les fonctions génésiques sont généralement abolies.

Les troubles de la vessie et du rectum (rétention et incontinence) ne sont précoces que si le renflement génitocrural est envahi[1]. La rétention d'urine précède l'incontinence, parce que la paralysie du corps de la vessie précède la paralysie du sphincter, mais « la fonction des sphincters reste quelquefois intacte, malgré l'existence de lésions cervico-dorsales, pourvu que celles-ci soient superficielles, d'où l'on peut inférer que le cordon cérébro-vésical occupe dans le système antérieur de la moelle une position plus profonde que les cordons des membres inférieurs » (Rollett).

En résumé, la *paraplégie* accompagnée de *paralysie*

1. Jaccoud. *Traité de pathologie*, t. I, p. 401.

des sphincters forme le tableau habituel de la myélite chronique dorso-lombaire. Mais il n'est pas rare que ce tableau soit modifié par l'apparition ou par la prédominance de quelque symptôme nouveau, tel que les *douleurs* (lésion des cordons postérieurs), les *anesthésies* (lésions de la substance grise et blanche postérieures), les *contractures* (lésions primitives ou descendantes des cordons latéraux), les *atrophies musculaires* (lésions des cornes antérieures); symptômes que j'ai étudiés en détail dans les chapitres précédents.

La *durée* moyenne de la myélite chronique est de six ans; la mort est due, soit à l'extension de la paralysie, soit à des complications, telles que cystite, phthisie, pneumonie.

Variétés. — J'ai déjà indiqué, au sujet de la myélite aiguë, la *diversité* des symptômes qu'offre la maladie suivant qu'elle siège aux régions lombaire, dorsale ou cervicale; je vais m'occuper actuellement de quelques variétés rares où la myélite est hémi-latérale, centrale ou corticale.

a. *Myélite hémi-latérale.* Lorsque la moelle est lésée dans une de ses moitiés, droite ou gauche, que la lésion provienne d'un *traumatisme*, d'une *compression*, d'une *tumeur* ou d'une *sclérose*, on observe des symptômes spéciaux bien étudiés par M. Brown-Séquard. Sans insister sur les détails, les caractères saillants sont les suivants : 1° Paralysie du mouvement du côté du corps correspondant à la lésion de la moelle (*hémi-paraplégie*); 2° anesthésie du côté du corps opposé à la lésion (*hémi-anesthésie croisée*). La dissociation de ces deux symptômes, dont l'un est direct et l'autre croisé, serait due à ce fait (Brown-Séquard) que les conducteurs de la sensibilité s'entre-croisent dans la moelle tandis que les conducteurs de la motilité sont déjà entre-croisés au niveau du bulbe. Plus la lésion siège vers les parties supérieures de la moelle, et plus ces symptômes sont étendus.

b. *Myélite centrale.* Dans cette variété de myélite *périépendymaire*, la substance grise est surtout atteinte

au-devant du canal central de la moelle; les symptômes consistent principalement en des paralysies suivies d'atrophie musculaire et d'affaiblissement de la contractilité électrique. Cette variété de myélite se confond avec la *syringomyélie*.

Les révulsifs, les cautères, les cautérisations et l'électrisation résument la majeure partie du *traitement* de la myélite chronique. L'iodure de potassium à haute dose et les préparations mercurielles doivent toujours être tentés dans le cas où la syphilis est avérée ou soupçonnée.

§ 13. MYÉLITE SYPHILITIQUE.

Étiologie. — La syphilis de la moelle, j'entends la syphilis médullaire, *indépendante* de toute autre lésion des centres nerveux, n'est pas très fréquente : ainsi, sur 1 085 cas de lésions syphilitiques des centres nerveux, on trouve 416 cas de syphilis cérébro-spinale et 77 cas seulement de syphilis médullaire pure (Fournier, Boulloche[1]). L'époque de l'infection syphilitique a une grande importance : la moelle peut être atteinte dès le début de la syphilis[2]; sur 58 observations de syphilis médullaire précoce (Moinet), la myélite a été observée rarement avant le troisième mois, assez souvent du troisième au dixième mois, fréquemment dans le sixième mois. Dans les deux tiers des cas (Fournier), c'est de la troisième à la dixième année de l'infection syphilitique qu'on observe la myélite. Très rare chez la femme, elle est fréquente chez l'homme entre 20 et 40 ans. Comme causes occa-

1. Boulloche. *Contribution à l'étude des paralysies syphilitiques* (*Annales de dermatologie*, 1891).

2. Gilbert et G. Lion. *De la syphilis médullaire précoce* (*Archives de médecine*, 1889). — Moinet. *Études sur la myélite syphilitique précoce*. Thèse de Lyon, 1890.

sionnelles citons l'alcoolisme, les excès vénériens, les traumatismes, le surmenage[1]).

La syphilis non traitée prédispose-t-elle à la myélite? Oui, pour M. Fournier, et non, pour M. Mauriac[2]. La syphilis grave s'accompagne souvent de myélite aiguë et précoce.

Anatomie pathologique. — Les lésions de la syphilis médullaire sont différentes suivant qu'il s'agit de myélite syphilitique aiguë ou de lésions médullaires syphilitiques chroniques. La myélite syphilitique *aiguë* présente les mêmes lésions que la myélite aiguë banale; on trouve [illegible] à la moelle, un ou plusieurs *foyers* de ramollissement, de préférence aux régions moyennes de la moelle. Les lésions sont diffuses, elles atteignent la substance blanche et la substance grise; les méninges participent fréquemment au processus qui réalise la méningo-myélite embryonnaire diffuse de Gilbert et Lion[3]. Dans ces myélites aiguës, à début brusque, les lésions vasculaires prédominent, les phlébites et les artérites représentent l'élément initial du processus phlegmasique. Il existe une véritable artérite syphilitique, analogue à l'artérite cérébrale, suivie comme elle, d'oblitération vasculaire avec ramollissement d'un territoire plus ou moins étendu de la moelle.

Quand la syphilis médullaire est subaiguë ou *chronique*, on trouve également des lésions de méningite, infiltration embryonnaire des méninges et de leurs prolongements, gommes, hyperhémie et dilatation des vaisseaux[4]. Le parenchyme dégénéré aboutit parfois à la sclérose, et la maladie devient incurable[5]. La myélite s'accompagne

1. Marie. De la syphilis médullaire. *Semaine médicale*, 1893.
2. Mauriac. *Syphilis tertiaire et syphilis héréditaire*. Paris, 1890.
3. Gilbert et G. Lion. Sur la pluralité des lésions de la syphilis médullaire. *Société de biologie*, 22 avril 1893.
4. H. Lamy. *De la méningo-myélite syphilitique*. Thèse de Paris, 1893.
5. Sottas. Sur la nature des lésions médullaires dans la paralysie syphilitique. *Société de biologie*, 15 avril 1893, et thèse de doctorat, 1894. — Déjerine. *Discussion de la Société de biologie*, 22 avril 1893.

parfois d'altérations encéphaliques, surtout de méningite de la base, de méningite de la région interpédonculaire et du chiasma. La syphilis médullaire occupe dans quelques cas toute la hauteur de la moelle, plus souvent elle se localise à la région dorso-lombaire.

Symptômes. — La myélite syphilitique se présente sous des aspects cliniques si différents, sa description est si indécise, qu'il faut nécessairement la diviser en plusieurs variétés. Étudions successivement les formes aiguë, chronique et une forme rare. J'ai eu l'occasion d'observer récemment ces différentes variétés.

Myélite syphilitique aiguë. — La *forme aiguë* de la syphilis médullaire est presque toujours un accident syphilitique *précoce*. Cette myélite débute en général très brusquement. Chez un malade de mon service, âgé de 27 ans, la myélite s'était annoncée neuf mois après le chancre, par des fourmillements dans les deux jambes avec faiblesse inaccoutumée : dès le lendemain le malade ne pouvait plus ni marcher, ni même se tenir debout, ses jambes s'effondraient sous lui. Il était pris en même temps, de rétention d'urine absolue et complète, d'abolition des réflexes rotuliens, d'anesthésie totale des membres inférieurs, et d'une légère douleur à la région lombaire. Tous ces symptômes étaient apparus en trente-six heures avec une brusquerie qui semble être, je le répète, le caractère principal de cette forme *aiguë et précoce*. Dix jours après, l'incontinence d'urine succédait à la rétention, et au bout de quinze jours apparaissait l'incontinence des matières fécales. Ce malade fut soumis à un traitement très intense (frictions avec 6 grammes d'onguent mercuriel et 16 grammes d'iodure par jour). Trois semaines après, le mouvement reparaissait dans les jambes. En dix semaines le malade marchait seul et il quittait l'hôpital complètement guéri, n'ayant jamais eu, ni troubles trophiques, ni contractures.

La terminaison de la myélite syphilitique aiguë est loin d'être toujours aussi favorable que dans le cas précédent :

j'ai vu avec Hammonic, un homme de 55 ans, qui a été pris, un an après son infection syphilitique, d'une myélite syphilitique si intense et si rapide, que la mort est survenue en six semaines.

Dans sa forme aiguë et précoce, la myélite syphilitique présente le tableau clinique des méningo-myélites transverses de causes multiples : début par des troubles de sensibilité, fourmillements, engourdissement des membres inférieurs, douleurs en ceinture; puis viennent les troubles moteurs, faiblesse des jambes, parésie, paraplégie avec ou sans contractures; puis altération des sphincters, rétention, incontinence d'urine et des matières fécales; troubles trophiques, eschare, symptômes généraux.

Syphilis médullaire chronique. — La syphilis médullaire chronique procède tout autrement; elle peut être chronique d'emblée, ou elle peut succéder à une myélite aiguë et subaiguë. Dans la *forme chronique d'emblée*, le début est tout autre que dans la myélite subaiguë; il est beaucoup plus lent, et l'impotence fonctionnelle n'arrive que progressivement. Chez un de mes malades, âgé de 22 ans, la myélite se déclara trois ans après l'apparition du chancre. Elle s'annonça par de l'incontinence d'urine, par des fourmillements dans une jambe, et par des secousses musculaires qui survenaient quand le pied touchait terre. Au bout de peu de temps, les jambes devinrent raides, douloureuses, et en trois mois la marche fut impossible. La contracture s'accompagnait d'exagération des réflexes rotuliens et du phénomène de trépidation spinale; la sensibilité était intacte. Après un traitement énergique (6 grammes d'onguent mercuriel en frictions et 16 grammes d'iodure par jour), l'amélioration fut progressive. Une eschare sacrée qui était apparue quelques jours après l'entrée du malade à l'hôpital, et qui m'avait inspiré des craintes sur l'issue funeste de la myélite, se cicatrisa rapidement. Les douleurs disparurent, la marche fut possible au bout de trois mois, mais la jambe resta encore un peu raide, la contracture n'ayant pas complètement cessé.

Je viens de décrire les symptômes habituels des myélites syphilitiques, mais dans des formes beaucoup *plus rares*[1], la syphilis médullaire revêt l'allure de la sclérose des cordons antéro-latéraux, de l'atrophie musculaire progressive, de la sclérose en plaques, de la paralysie de Brown-Séquard (paralysie d'un membre, anesthésie de l'autre).

Sous le nom de *paralysie spinale syphilitique*, Erb a décrit une variété de syphilis médullaire chronique, dont la caractéristique est une *paraplégie spasmodique* incomplète, évoluant d'une façon progressive[2]. La maladie débute par des douleurs aux jambes, avec faiblesse et raideur musculaire; elle met des mois et des années à aboutir à une parésie spasmodique des membres inférieurs, qui n'arrive presque jamais à la paraplégie complète; les maladies continuent à marcher, mais ils ont une démarche spasmodique, caractéristique, avec exagération des réflexes tendineux et clonus des pieds. Les troubles de *sensibilité* sont caractérisés par des sensations d'engourdissement, de fourmillements, par de l'anesthésie. Les troubles *vésicaux* consistent en rétention ou incontinence d'urine généralement peu accentuées. Les fonctions *génitales* sont amoindries. Les troubles trophiques sont nuls; pas d'amyotrophie, pas d'eschare. Cette paralysie spinale syphilitique peut rester indéfiniment stationnaire, sans extension, sans aggravation; le traitement antisyphilitique, fait en temps opportun, peut amener de bons résultats. Malgré ses allures relativement bénignes, cette variété de myélite chronique peut être compliquée de lésions multiples de la moelle ou de l'encéphale qui aggravent le pronostic. Cette forme de paralysie spinale syphilitique est fréquente; elle n'apparaît pas habituellement à une époque aussi précoce que les myélites syphilitiques aiguës, elle survient néanmoins dans les premières années de l'infection syphilitique. L'absence

1. Kasimir. *Contribution à l'etude des myélites syphilitiques*. Thèse de Paris, 1893.

2. Marie. Syphilis médullaire. *Semaine médicale*, 1893, p. 31.

d'autopsies ne permet pas d'en retracer l'anatomie pathologique; ce qui est certain, c'est qu'il y a myélite transverse de la région dorso-lombaire.

Les myélites syphilitiques précoces ou tardives sont parfois accompagnées de manifestations syphilitiques en d'autres régions (syphilis cérébro-spinale et syphilis bulbo-spinale[1]).

J'ai observé avec M. Fournier[2] un remarquable exemple de myélite syphilitique simulant le tabes aigu. Un malade, âgé de 36 ans, syphilitique depuis une dizaine d'années, fut pris assez brusquement de malaise dans les reins et de lourdeurs dans les jambes. En peu de temps la marche devint difficile et pénible. Il existait de plus un ptosis de l'œil gauche, des plaques d'anesthésie à la fesse, de la diminution des réflexes rotuliens, de la parésie vésicale et de l'impuissance. Le malade présentait en outre le signe de Romberg. Tous ces symptômes s'amendèrent rapidement, et la guérison fut complète en deux mois et demi, grâce à un traitement spécifique énergique.

Diagnostic. — Le diagnostic de la myélite syphilitique doit être fait de bonne heure, puisque de la précocité du diagnostic dépendent le traitement et la guérison du malade. Chez un homme pris subitement de paraplégie, de contracture des membres inférieurs, avec incontinence ou rétention d'urine, il faut immédiatement songer à la syphilis. Un examen minutieux fera parfois reconnaître des cicatrices caractéristiques, une éruption spécifique, des lésions gommeuses cutanées, une pléiade de ganglions engorgés, des céphalées violentes, etc. Il n'y aura plus alors aucun doute sur la nature syphilitique de l'affection. C'est la seule manière d'arriver au diagnostic, car différencier autrement la myélite syphilitique des maladies qui lui ressemblent le plus (sclérose en plaques, tabes,

1. Bardury. *Association fréquente de phénomènes cérébro-bulbaires aux symptômes médullaires de la syphilis.* Thèse de Paris, 1896.

2. Dieulafoy et Fournier. Accidents syphilitiques cérébro-spinaux de forme tabétique. *Société de dermatologie*, 1890.

myélite transverse vulgaire) est chose souvent fort difficile.

Le *pronostic* des myélites syphilitiques non traitées est grave. Dans les formes aiguës, sur 58 cas on a observé 18 fois la mort par suite des progrès de la myélite, 7 fois des améliorations légères, 17 fois des améliorations sérieuses et 16 fois seulement la guérison. Dans les formes chroniques les cas de mort sont moins fréquents, mais les guérisons sont rares, car le traitement est souvent tardif; trop souvent la syphilis passe inaperçue, et la médication la plus énergique ne peut faire rétrocéder les lésions de sclérose.

Syphilis médullaire héréditaire. — La syphilis héréditaire de la moelle épinière avait été jusqu'ici peu étudiée. Cette lacune vient d'être comblée par Gilles de la Tourette dans un excellent travail dont je cite textuellement les conclusions[1] :

La syphilis héréditaire peut frapper la moelle épinière pendant les premières années de la vie (hérédo-syphilis pendant la vie intra-utérine (hérédo-syphilis congénitale précoce); pendant l'adolescence et l'âge mûr (hérédo-syphilis tardive).

Lorsque la syphilis frappe l'enfant avant sa naissance, l'accouchement a souvent lieu avant terme; l'enfant est mort-né ou il naît vivant. Dans le cas où il est mort-né, ou s'il a succombé rapidement, on ne peut avec certitude attribuer la mort à la seule localisation médullaire, car presque toujours, sinon toujours, on note, en dehors des altérations du système nerveux, des manifestations viscérales qui ne permettent guère la survie. Les signes cliniques font donc complètement défaut. En pareil cas, les lésions de la moelle consistent en une *méningo-myélite diffuse embryonnaire*, analogue à l'hépatite interstitielle diffuse syphilitique congénitale.

Si l'enfant survit à ses lésions congénitales, des sym-

1. Gilles de la Tourette. La syphilis héréditaire de la moelle épinière. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1896.

ptômes apparaissent, mais ils se confondent en partie avec des symptômes de sclérose cérébrale. Anatomiquement, la lésion aboutit à la sclérose. Les symptômes se traduisent en ce qui concerne la moelle, par une paralysie spasmodique.

Lorsque la syphilis héréditaire atteint la moelle à un âge plus avancé, dans l'enfance ou dans l'adolescence, le cerveau peut encore participer au processus (syphilis cérébro-spinale); mais la lésion médullaire est surtout associée à des lésions du mésocéphale. Dans ces cas de syphilis héréditaire précoce ou tardive, les types cliniques sont plus variés que dans la syphilis médullaire congénitale. A mesure, en effet, que le sujet avance en âge, les tissus se différencient de plus en plus; ils prennent une individualité fonctionnelle plus marquée; la moelle, les méninges, les vaisseaux, semblent être frappés davantage chacun pour son compte. L'infiltration embryonnaire, base du processus, se collecte elle aussi volontiers davantage, pour aboutir au dépôt gommeux interstitiel, périvasculaire ou méningé. Le champ clinique s'élargit, et à part sa grande tendance à rester *encéphalo-médullaire*, indice de la généralisation initiale du processus, la syphilis héréditaire précoce ou tardive, ne diffère pas sensiblement des expressions si variées de la syphilis spinale ou cérébro-spinale acquise.

Traitement. — La syphilis médullaire exige un traitement très intense. Pendant une durée de 15 jours à trois semaines je prescris tous les jours des frictions mercurielles avec 6 grammes d'onguent napolitain, ou mieux encore des injections d'huile biiodurée. J'y joins l'usage de l'iodure de potassium à très hautes doses. On donne d'abord 6 à 8 grammes et l'on arrive bientôt jusqu'à 12 et 16 grammes d'iodure. Grâce à cette médication intensive, j'ai pu guérir mes trois malades, et grâce aussi aux précautions prises (lavages incessants de la bouche et des dents au chlorate de potasse, chlorate de potasse à l'intérieur), je n'ai jamais vu survenir aucun accident. L'utilité de ce trai-

tement énergique me paraît incontestable, car deux de mes trois malades, avaient déjà pris du mercure et de l'iodure pendant des mois, mais à doses trop faibles (une cuillerée à bouche de sirop de Gilbert, une pilule de protoiodure, 3 grammes d'iodure par jour), traitement insuffisant qui n'avait arrêté en rien la marche des accidents.

Les injections sous-cutanées de biiodure constituent un *excellent procédé* qu'on trouvera décrit en détail au chapitre de la Syphilis cérébrale.

§ 14. MÉNINGITES RACHIDIENNES.

La *méningite rachidienne* est aiguë ou chronique. Au nombre de ses causes je citerai les lésions de voisinage : carie vertébrale, tumeur, abcès, escharres du sacrum. La méningite spinale tuberculeuse est liée à la méningite cérébrale de même nature; j'en dirai autant de la méningite pneumonique.

Anatomie pathologique. — La phlegmasie frappe toutes les méninges et principalement la pie-mère. Cette séreuse est épaissie, infiltrée de dépôts fibrino-purulents, et l'espace sous-arachnoïdien est envahi par un liquide séro-fibrineux, floconneux ou purulent. Quand la méningite est chronique, il y a de plus des adhérences entre les méninges, ou entre les méninges et la moelle, et il existe parfois une véritable sclérose méningo-médullaire, la moelle est sclérosée à sa périphérie, principalement au niveau de ses cordons postérieurs (Vulpian).

Description. — a. *Méningite aiguë.* Les phénomènes de *douleur* et de *contracture*, qui résument en partie le tableau de la méningite, peuvent être attribués à l'excitation des racines nerveuses émergeant de la moelle (Jaccoud)[1] et à l'excitation des nerfs des méninges, la pie-

1 *Pathol. int.*, t. I, p. 573.

mère étant très richement innervée (Vulpian)[1]. Au milieu de symptômes fébriles peu intenses, les phénomènes douloureux apparaissent, douleur rachidienne, douleur en ceinture, douleurs dans les membres et hyperesthésie cutanée. Le malade accuse des contractures et des crampes douloureuses dont le siège est en rapport avec la localisation de la méningite; la méningite de la région cervicale est parfois accompagnée d'*opisthotonos*, et la méningite de la région dorso-lombaire peut déterminer à sa première période une *rétention* d'urine et de matières fécales due à la *contracture des sphincters* de la vessie et du rectum. Les mouvements réflexes et la contractilité musculaire sont normaux.

Aux phénomènes d'excitation du début, qui ne durent guère plus de trente-six ou quarante-huit heures, succèdent des phénomènes de pression, diminution des douleurs, symptômes parétiques, paralysie incomplète des membres et incontinence d'urine.

Le *pronostic* est fort grave, la méningite peut guérir ou passer à l'état chronique; si elle atteint la région cervicale de la moelle, le malade succombe à l'asphyxie.

Périméningite spinale aiguë. — On a rapporté quelques observations où, à la suite d'un traumatisme, il s'est développé, non pas une méningite, mais une *périméningite spinale*[2]. L'inflammation se localise primitivement au tissu cellulaire périméningé, sans que la dure-mère y participe, et un phlegmon se déclare. Les symptômes ne sont pas ceux de la méningite; on observe plutôt des symptômes de myélite dus à la compression et au ramollissement de la moelle.

b. La *méningite chronique* est habituellement primitive; elle présente, elle aussi, une phase d'excitation et une phase de paralysie. Les phénomènes d'excitation sont de l'hyperesthésie, des crampes douloureuses, des douleurs

1. Vulpian. *Leçons sur les mal. du syst. nerv.*, p. 119.
2 Lemoine et Lannois. Périméningite spinale aiguë. *Revue de médecine*, juin 1882.

sur le trajet des membres et tout le long du rachis, douleurs moins vives que celles de la méningite aiguë, et simulant plutôt des douleurs rhumatismales. Les phénomènes de paralysie sont symétriques et s'accusent lentement. Le plus souvent il y a formation d'une myélite chronique corticale et les troubles de myélite apparaissent.

La méningite chronique a une prédilection pour la région cervicale (*Pachyméningite cervicale*)[1]. L'altération primitive porte sur la dure-mère, dont le tissu devient dense et fibreux; elle envahit consécutivement la moelle cervicale, et il en résulte une méningo-myélite chronique, la moelle subissant dans toute son épaisseur les altérations de la myélite transverse diffuse. La maladie débute par une période douloureuse et se termine par une période paralytique. A la période douloureuse appartiennent les douleurs du cou, de la tête et des membres supérieurs, avec raideur et contracture simulant le mal de Pott cervical. A la période paralytique appartiennent la paralysie croissante des membres supérieurs, ainsi que leur atrophie musculaire (lésion des cornes antérieures). La contracture des membres inférieurs (sclérose descendante des cordons latéraux) est un symptôme tardif. Bien que fort grave, cette maladie peut rétrograder et guérir.

La myélite et la méningite ont bien des signes communs, et la première complique souvent la seconde; néanmoins, à la myélite appartiennent les troubles paralytiques précoces, l'anesthésie et les troubles trophiques que nous ne trouvons pas dans la méningite[2].

Le *traitement* de la méningite consiste en émissions sanguines locales, révulsifs sur la région atteinte, administration de calomel, injections sous-cutanées de morphine, etc.

1. Joffroy. *De la pachyméning. cervic. hypertr.* Th. de Paris. 1873.
2. Je n'ai pas en vue dans cet article la méningite cérébro-spinale épidémique.

CHAPITRE II

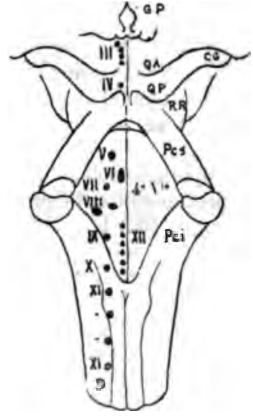
POLIOENCÉPHALITES. MALADIES DE LA PROTUBÉRANCE ANNULAIRE ET DU BULBE RACHIDIEN.

Anatomie. — Avant de décrire les polyencéphalites, il me paraît utile de rappeler, en quelques mots, la distribution des noyaux gris du bulbe et de la protubérance, noyaux d'origine des nerfs bulbo-protubérantiels.

Au moment d'aborder le bulbe rachidien, la moelle épinière subit des transformations; elle s'entr'ouvre en arrière, et son canal central, devenu superficiel, s'étale et continue à former le plancher du quatrième ventricule[1] De cet épanouissement de la moelle il résulte que les parties qui étaient postérieures dans la moelle deviennent externes dans le bulbe, et les parties qui étaient antérieures dans la moelle restent internes ou médianes dans le bulbe. Ainsi, la colonne des noyaux d'origine des nerfs moteurs bulbaires qui, en somme, continue la colonne des nerfs moteurs spinaux, est située le long de la ligne médiane, sous le plancher du quatrième ventricule, et l'origine des nerfs mixtes bulbaires est située un peu plus en dehors. La colonne des nerfs moteurs bulbaires comprend les noyaux étagés de l'hypoglosse en bas et, plus haut, les noyaux du facial et du moteur oculaire externe. Plus haut encore, dans la protubérance, sont le noyau de la quatrième paire (nerf pathétique) et les noyaux superposés de la troisième paire (moteur oculaire

1. Voyez l'article de M. Farabeuf, dans le *Dictionn. encyclop. des sc. médic.*, t. VIII, II[e] partie, p. 306. — Mathias Duval, *Journal de l'anat. et de la physiologie*, 1876 à 1879.

commun). La colonne mixte comprend les noyaux du spinal, du pneumogastrique, du glosso-pharyngien et la portion motrice du trijumeau. Ajoutons le noyau de l'acoustique. En somme, tous ces noyaux sont groupés, les uns autour du canal central de la moelle, au moment où celle-ci devient bulbe, les autres dans le plancher ventriculaire, au voisinage du nœud vital de Flourens. L'accumulation de ces noyaux *dans un espace aussi restreint*, et l'extrême importance des organes auxquels se rendent les nerfs bulbo-protubérantiels, expliquent suffisamment la marche envahissante des symptômes et la gravité des lésions de cette région.



Quatrième ventricule et noyaux d'origine des nerfs bulbo-protubérantiels.

GP. Glande pinéale. — QA. Tubercule quadrijumeau antérieur. — QP. Tubercule quadrijumeau postérieur. — CG. Corps genouillé externe. — RR. Ruban de Reil. — Pcs. Pédoncule cérébelleux supérieur. — Pci. Pédoncule cérébelleux inférieur. — III. Noyaux superposés de l'oculo-moteur commun. — IV. Noyau du pathétique. — V. Noyau du trijumeau. — VI. Noyau de l'oculo-moteur externe. — VII. Noyau du facial. — VIII. Noyaux de l'acoustique. — IX. Noyau du glosso-pharyngien. — X. Noyau du pneumogastrique. — XI. Noyaux superposés du spinal. — XII. Noyau de l'hypoglosse. — 4e Ve. Quatrième ventricule.

Les noyaux des nerfs moteurs oculaires dans la protubérance, et les noyaux des nerfs moteurs dans le bulbe, représentent, je le répète, le prolongement des cornes antérieures de la substance grise de la moelle. Or la dégénérescence systématique de la colonne grise antérieure de la moelle, (poliomyélite antérieure) amène, dans sa forme chronique, l'atrophie musculaire progressive (type Duchenne-Aran). Si la lésion, au lieu de frapper primi-

tivement les cornes antérieures de la moelle, atteint dans le bulbe les noyaux gris qui les y représentent, on voit apparaître les symptômes de la paralysie labio-glosso-laryngée. De même, si la lésion, au lieu de frapper primitivement la colonne grise spinale ou bulbaire, atteint d'abord la colonne grise protubérantielle, on voit se développer les symptômes de l'ophthalmoplégie.

L'ophthalmoplégie progressive chronique est donc pour la protubérance, l'équivalent de la paralysie labio-glosso-laryngée pour le bulbe, l'équivalent de l'atrophie musculaire progressive pour la moelle, c'est-à-dire, l'expression d'une altération systématique, limitée aux cellules de la substance grise motrice de l'une de ces trois régions. Or, de même que la colonne grise motrice peut être affectée sur toute sa hauteur, dans la moelle, dans le bulbe et dans la protubérance (polioencéphalomyélite), provoquant à la fois l'atrophie musculaire progressive, la paralysie labio-glosso-laryngée, et l'ophthalmoplégie extérieure progressive, de même, l'un de ces trois segments, peut être touché séparément, et uniquement. Aussi, par analogie avec la *poliomyélite*, lésion intéressant les cornes antérieures de la moelle, Wernicke a-t-il proposé d'appeler *polioencéphalite* l'affection correspondante des noyaux bulbo-protubérantiels (πολιός, gris). Il en distingue deux variétés : la polioencéphalite supérieure, qui comprend la lésion des noyaux protubérantiels (noyaux des nerfs moteurs oculaires), et qui cause l'ophthalmoplégie; et la polioencéphalite inférieure, qui correspond à la lésion des noyaux bulbaires et qui a pour expression symptomatique la paralysie labio-glosso-laryngée[1].

La polioencéphalite, comme la poliomyélite, peut avoir une évolution aiguë, subaiguë ou chronique. Nous décrirons d'abord la polioencéphalite chronique avec ses deux localisations principales : localisation aux noyaux

1. Ces considérations générales sont fort bien développées dans la thèse de Sauvineau. Paris, 1892.

bulbaires, c'est la polioencéphalite inférieure avec le syndrome de la paralysie glosso-labio-laryngée, et localisation aux noyaux protubérantiels, c'est la polioencéphalite supérieure, avec le syndrome de l'ophthalmoplégie nucléaire progressive. Commençons par la paralysie glosso-labio-laryngée.

§ 1. PARALYSIE GLOSSO-LABIO-LARYNGÉE. POLIOENCÉPHALITE INFÉRIEURE CHRONIQUE.

Description. — La *paralysie glosso-labio-laryngée*, décrite en 1869 par Duchenne avec une exactitude qu'on retrouve dans toute les descriptions de ce grand observateur[1], est une maladie qui débute sournoisement, sans fièvre et sans douleur, qui envahit progressivement la langue, les lèvres, le voile du palais, le larynx, et qui, après avoir anéanti les fonctions de la déglutition et de la phonation, se termine presque fatalement par asphyxie ou par syncope. Analysons les localisations successives de la maladie.

1° *Paralysie de la langue*. La *paralysie glosso-labio-laryngée* débute en général par la langue, et le muscle lingual supérieur est pris le premier, de même que, dans l'atrophie musculaire progressive, c'est le muscle court abducteur du pouce qui est le premier frappé. Les muscles de la langue étant paralysés (innervation du grand hypoglosse et du facial), il en résulte des troubles de prononciation et de déglutition. Ainsi le malade articule mal les dentales *d* et *t* et les prononce comme *ch*, à cause de la paralysie du muscle lingual supérieur, qui normalement relève et applique la pointe de la langue contre l'arcade dentaire supérieure. La langue ayant

1. Duchenne. *De l'électrisation localisée*, p. 564. — Hallopeau. *Des paralysies bulbaires*. Thèse d'agrégation, Paris. 1875.

perdu ses mouvements de latéralité, et ne pouvant plus s'appliquer contre le palais, le premier temps de la *déglutition* est fort gêné, la salive est difficilement avalée; elle s'accumule dans la bouche et s'écoule au dehors[1]. A une époque plus avancée, la langue, dont les mouvements sont complètement abolis, paraît fixée au plancher de la bouche; de plus, elle est ridée et plissée, quand l'atrophie est assez considérable.

2° La *paralysie du voile du palais* exagère encore les troubles de prononciation et de déglutition. Le *b* et le *p* sont articulés comme *m*, pour les raisons que voici : à l'état normal, les lettres *b* et *p* sont formées par la colonne d'air expiré, qui écarte brusquement les lèvres et les met en vibration; mais quand le voile du palais est paralysé, la colonne d'air expiré perd sa force en se séparant en deux parties : l'une qui écarte mollement les lèvres et n'arrive qu'à produire *m*, et l'autre qui passe dans les fosses nasales, où elle retentit sous forme de *voix nasonnée*. Le malade peut remédier à cet inconvénient en se pinçant le nez. La déglutition, déjà compromise par la paralysie de la langue, devient encore plus difficile. En effet, le temps de la déglutition, où le bol alimentaire chemine, pressé d'avant en arrière, entre la langue et le palais, ce temps de la déglutition ne peut s'effectuer efficacement que si le voile du palais est tendu par les muscles péristaphylins externes (5e paire), s'il est attiré en bas par les muscles glosso-staphylins (nerf facial), et si enfin le plancher charnu de la bouche est tendu par les muscles mylo-hyoïdiens (nerf mylo-hyoïdien du dentaire inférieur), muscles qui, agissant à la façon d'une sangle, appliquent avec énergie la base de la langue contre le voile du palais. Or, la plupart de ces conditions sont abolies dans la paralysie glosso-labio-laryngée; aussi la dysphagie est-elle excessive, et, malgré tous les subter-

1. Outre l'écoulement incessant de la salive, peut-être y a-t-il aussi une exagération de la sécrétion salivaire, par lésion du plancher du quatrième ventricule.

fuges employés par le sujet, le plus léger repas devient un travail pénible et laborieux, et la déglutition est souvent accompagnée du passage des aliments dans les fosses nasales ou dans le larynx, ce qui provoque des accès de suffocation et de l'asphyxie.

La paralysie du voile du palais se traduit encore par d'autres symptômes, tels que l'impossibilité de sucer, de se gargariser, etc.

3° *Paralysie des lèvres.* Quand les lèvres sont paralysées, le malade ne peut ni siffler, ni souffler, ni prononcer les voyelles *o* et *u*. La paralysie de l'orbiculaire laisse aux muscles moteurs des commissures une action prédominante; la bouche est béante et élargie dans son diamètre transversal, la physionomie prend l'air pleurard, les aliments sont difficilement retenus, la salive s'écoule sans cesse.

4° *Paralysie des muscles ptérygoïdiens.* Ces muscles (innervés par le trijumeau) président aux mouvements de diduction de la mâchoire (mouvements pour broyer les aliments); la paralysie de ces muscles est généralement un signe précurseur de graves accidents (Duchenne).

En résumé, tous les symptômes que je viens d'énumérer, paralysies de la langue, du voile du palais, des lèvres, des muscles ptérygoïdiens, se groupent, se succèdent et se complètent, de façon à anéantir deux fonctions : 1° la *phonation*; 2° la *déglutition*. Il arrive un moment où la déglutition devient extrêmement difficile, et la parole n'est plus qu'une sorte de grognement inintelligible, à timbre nasonné. Ces différentes paralysies sont *symétriques*, elles n'entraînent par conséquent aucune déviation de la bouche, de la langue ou de la luette Les autres muscles de la face (facial supérieur) ne sont pas intéressés, et l'intelligence reste intacte, mais des troubles d'une autre nature se joignent bientôt à ceux que nous avons décrits.

5° *Troubles laryngés.* L'anesthésie et la perte de l'excitabilité réflexe des muqueuses du pharynx, du larynx

et de la trachée peuvent exister dès le début de la maladie (Krishaber). Les muscles du larynx sont parfois atteints de paralysie incomplète; la voix est affaiblie, mais non abolie.

6° *Troubles respiratoires.* A une période avancée de la maladie, la respiration est compromise; le moindre effort, un mouvement trop précipité, amènent l'essoufflement du malade; l'expiration est incomplète, la toux est difficile, les mucosités accumulées dans les bronches sont péniblement rejetées; aussi la moindre bronchite peut-elle devenir la cause des plus graves accidents. A cette insuffisance respiratoire, que Duchenne attribue à la paralysie des muscles bronchiques, se joignent de véritables *accès de dyspnée* qui deviennent plus fréquents avec les progrès de la maladie.

7° *Troubles cardiaques.* Les accidents cardiaques surviennent, eux aussi, à une époque avancée de la maladie; le sujet se plaint d'un sentiment de défaillance avec angoisse, palpitations, lipothymie, et une syncope mortelle termine souvent la scène.

Marche. — Pronostic. — La paralysie glosso-labio-laryngée débute insidieusement et sans fièvre; elle atteint successivement la langue, le voile du palais, l'orbiculaire des lèvres, les muscles ptérygoïdiens, le larynx, la respiration et le cœur, et, après une durée qui varie de quelques mois à trois ans, le malade est emporté rapidement ou lentement par des accidents divers. La mort rapide survient par syncope ou par asphyxie, elle est encore provoquée par l'introduction d'aliments dans la trachée, ou par une maladie intercurrente telle que bronchite ou pneumonie; la mort lente est due au marasme et au dépérissement dans lesquels sont tombés les malades, qui mourraient littéralement de faim si l'on ne prenait soin de les nourrir à la sonde œsophagienne. Les accidents respiratoires et cardiaques marquent la seconde phase de la maladie; ils sont généralement précédés de la paralysie des muscles ptérygoïdiens, ce qui

semble indiquer que la lésion *bulbaire*, dans sa marche envahissante, passe du noyau de la portion motrice du trijumeau au noyau du pneumogastrique.

Diagnostic et variétés. — Il ne faut pas confondre avec la paralysie glosso-labio-laryngée les cas où la langue, les lèvres et le voile du palais sont frappés isolément de paralysie. La paralysie simultanée *des deux nerfs faciaux* a quelques symptômes communs avec la paralysie glosso-labio-laryngée, mais elle en diffère par la paralysie des muscles de la partie supérieure de la face. La paralysie *diphthérique* du voile du palais se distingue par l'existence antérieure de lésions diphthériques, croup ou angine, par la brusquerie des accidents et par l'intégrité des mouvements de la langue et des lèvres. La *paralysie générale* présente, au nombre de ses symptômes, une hésitation de la parole et un tremblement particulier des lèvres, qui n'ont rien de commun avec les troubles phonateurs initiaux de la paralysie glosso-labio-laryngée.

Je n'ai décrit jusqu'ici que la forme *primitive* de la paralysie glosso-labio-laryngée, mais la maladie est souvent *secondaire*; elle s'observe à titre de complication dans l'atrophie musculaire progressive, dans la sclérose en plaques, dans la sclérose amyotrophique. On peut même dire que dans bien des cas elle fait si bien partie intégrante de ces maladies, que la forme idiopathique et isolée de la paralysie glosso-labio-laryngée est mise en doute par quelques auteurs. Associée aux différentes affections que je viens d'énumérer, elle s'adjoint les symptômes qui sont propres à chacun de ces états morbides : c'est la forme *bulbo-spinale* (Hallopeau).

Il existe quelques observations où le syndrome de la paralysie glosso-labio-laryngée *est survenu brusquement* à la suite d'une hémorrhagie ou d'un ramollissement du bulbe. Dans ce cas, l'apparition de la paralysie glosso-labio-laryngée a coïncidé tantôt avec une mort rapide

(embolie de l'artère vertébrale, Hayem)[1], tantôt avec une hémiplégie et la survie de l'individu[2].

Le syndrome de la paralysie glosso-labio-laryngée peut encore avoir pour cause, non plus une lésion bulbaire, mais une lésion *cérébrale*; c'est ce qu'on a décrit sous le nom de paralysie *pseudo-bulbaire* d'origine cérébrale. Les observations de M. Lépine et celles qui furent publiées plus tard, démontrent qu'il existe, en effet, une paralysie glosso-labio-laryngée d'origine cérébrale. Mais Oppenheim ayant trouvé dans plusieurs autopsies quelques légères lésions bulbaires associées aux lésions cérébrales, il a proposé une forme mixte qu'il a nommée paralysie d'origine cérébro-bulbaire. Quoi qu'il en soit des observations d'Oppenheim, la forme pseudo-bulbaire à localisation cérébrale existe réellement. Mais alors, dans quelle région localiser la lésion cérébrale? *A priori*, il semble que la lésion doive être bilatérale, symétrique, il semble qu'elle doive intéresser le centre du mouvement des lèvres (nerf facial inférieur) qui est situé à la partie inférieure de la circonvolution frontale ascendante; le centre du mouvement de la langue (nerf hypoglosse) et le centre des muscles masticateurs (branche motrice du trijumeau) qui en sont tout voisins; il semble que la lésion doive également intéresser le centre des mouvements de déglutition qui avoisine le pied de la circonvolution frontale ascendante et le centre cortical du larynx, qui réside vraisemblablement à la jonction du pied de la frontale ascendante avec le pied de la troisième circonvolution frontale. Et en effet, dans plusieurs observations de paralysie pseudo-bulbaire, les lésions corticales ou sous-corticales siégeaient dans la région cérébrale dont je viens de fixer les limites.

Mais l'interprétation des paralysies pseudo-bulbaires est plus difficile quand la lésion cérébrale qui a produit

1. *Archives de physiologie*, mars 1868.
2. Déchery. Thèse de Paris, 1870. *Quelques formes d'atrophie et de paralysie glosso-laryngée d'origine bulbaire.*

la paralysie siège sur le segment externe du noyau lenticulaire[1]. Parfois même il n'y a pas symétrie des lésions : dans tel cas, par exemple, il y a un foyer de ramollissement dans la tête du noyau côté droit et un autre foyer dans la substance blanche du lobe moyen de l'hémisphère gauche[2]. Ces faits-là ne sont pas faciles à expliquer. Quoi qu'il en soit, la paralysie glosso-labio-laryngée d'origine cérébrale se distingue de la forme bulbaire par l'absence d'atrophie des muscles paralysés, et par la conservation des mouvements réflexes[3].

Anatomie pathologique. — On avait supposé d'abord que la paralysie glosso-labio-laryngée n'est pas accompagnée d'atrophie musculaire; on avait mal vu : la paralysie domine, c'est vraie, mais il y a aussi une atrophie des muscles, quelquefois appréciable à la vue et toujours au microscope. Cette atrophie, souvent très nette à la langue, est de même nature que celle qui a été décrite au sujet de l'*atrophie musculaire progressive*.

On constate l'atrophie de quelques-uns des *nerfs bulbaires*, mais la lésion initiale de la maladie siège dans les *noyaux bulbaires* de ces nerfs (Charcot)[4], de même que la lésion initiale de l'atrophie musculaire progressive siège dans les cornes antérieures de la moelle. Les organes de phonation, de déglutition, de respiration, de circulation progressivement envahis par la maladie, sont innervés par les nerfs grand hypoglosse, facial, trijumeau, spinal et pneumogastrique; c'est donc au niveau des noyaux originaires de ces nerfs qu'il faut rechercher la lésion initiale de la maladie, c'est ce qui m'a engagé à rappeler au début de cette étude sur les polioencéphalites, l'anatomie des noyaux bulbo-protubérantiels.

La lésion des noyaux bulbaires consiste en une atro-

1. Laresche. *Paralysie glosso-labiée d'origine cérébrale*. Th. de Paris, 1890. — Lépine. *Arch. de méd. expérim.*, 1er mars 1891.

2. Boulay. Pseudo-paralysies bulbaires (*Gaz. des hôpitaux*, 25 juillet 1891).

3. Lépine. *Revue mensuelle*, 1872, p. 469.

4. Des amyotroph. spinales. *Leçons sur les mal. du syst. nerv.*

phie des cellules nerveuses, avec ou sans dégénérescence pigmentaire; elle est analogue à la lésion des cornes antérieures de la moelle, dans l'atrophie musculaire progressive. Les noyaux bulbaires sont inégalement atteints par l'atrophie; le noyau du nerf hypoglosse est le plus altéré (Joffroy); et sur une coupe du bulbe, à la place des grandes cellules de ce noyau, on ne trouve plus que quelques cellules déformées.

§ 2. OPHTHALMOPLÉGIE NUCLÉAIRE PROGRESSIVE. POLIOENCÉPHALITE SUPÉRIEURE CHRONIQUE.

L'ophthalmoplégie[1], suivant qu'elle occupe les muscles moteurs des globes oculaires, ou la musculature intérieure de l'œil (iris, muscle accommodateur), est dite ophthalmoplégie externe ou ophthalmoplégie interne. Mais il ne faut pas ranger sous cette rubrique toutes les paralysies oculaires, eussent-elles même une origine nucléaire. Il convient de distinguer de l'ophthalmoplégie, et de ranger à part : 1° les paralysies classiques de chacun des nerfs de l'œil (paralysie de la 3e, de la 4e, de la 6e paires); 2° les paralysies associées (Parinaud) qui frappent dans les deux yeux les muscles servant à un même mouvement (paralysie des élévateurs, paralysie de la convergence).

L'ophthalmoplégie extérieure, externe ou extrinsèque, est un type clinique spécial, dû à la paralysie de tous les muscles moteurs de l'œil, et caractérisé, dans les cas types, par l'immobilité absolue des yeux. « Toutefois, lorsqu'une paralysie de la 3e paire coexiste avec une paralysie de la 6e paire, et que le grand oblique seul (4e paire) est intact, le léger mouvement qui persiste, en bas et en dehors, ne change guère l'aspect clinique,

1. Sauvineau. *Pathogénie et diagnostic des ophthalmoplégies.* Thèse de Paris, 1892.

Lorsque, d'autre part, ce sont les 3e et 4e paires qui sont paralysées, il est bien rare que la 6e paire soit absolument intacte. Pour ces raisons, on peut appliquer aussi le terme d'ophthalmoplégie extérieure aux cas, où sont paralysés des muscles innervés, dans le même œil, par deux nerfs différents, l'un des deux étant constamment le moteur oculaire commun » (Sauvineau)[1].

L'ophthalmoplégie intérieure ou intrinsèque est la paralysie de *toute* la musculature intérieure de l'œil.

Ces deux formes réunies sur le même œil, constituent l'ophthalmoplégie mixte ou totale. Chacune de ces trois formes peut être unilatérale ou bilatérale.

On peut diviser les ophthalmoplégies d'après le siège occupé par la lésion qui leur donne naissance, depuis l'écorce cérébrale jusqu'aux rameaux orbitaires des nerfs moteurs de l'œil. Ces diverses variétés seront étudiées plus loin dans le chapitre consacré aux paralysies des muscles moteurs de l'œil ; nous ne nous occuperons ici que des ophthalmoplégies d'*origine nucléaire*, c'est-à-dire ayant pour origine l'altération progressive des noyaux des nerfs moteurs de l'œil. Un exposé sommaire de ces noyaux fera mieux comprendre ce qui va suivre.

Anatomie. — Le moteur oculaire commun prend naissance dans une colonne grise située sous le plancher de l'aqueduc de Sylvius. Cette colonne forme, non pas un noyau unique, mais une série de noyaux distincts les uns des autres (Hensen et Valkers, Kahler et Pick, Westphal). Chacun de ces petits noyaux constitue un centre moteur, correspondant à l'un des rameaux terminaux du nerf oculo moteur commun, et correspondant par conséquent, à l'un des muscles de l'œil innervés par la 3e paire. Cette colonne grise située sous l'aqueduc de Sylvius forme la partie principale du noyau de l'oculo-moteur. Elle comprend cinq centres, cinq petits noyaux échelonnés, qui commandent aux quatre muscles oculaires extrinsèques, innervés par la 3e paire, et au muscle releveur de la paupière.

1. Sauvineau. *Recueil d'ophthalmologie*, avril 1892, p. 193-209.

En avant de cette portion principale du noyau de la 3ᵉ paire, il en existe une autre, moins considérable, formée de cellules nerveuses plus petites. Elle n'est plus sous l'aqueduc de Sylvius, mais bien sous le plancher du 3ᵉ ventricule, et un peu plus écartée de la ligne médiane. Elle comprend deux noyaux destinés aux deux muscles qui constituent la musculature intérieure de l'œil (sphincter de l'iris, muscle ciliaire ou accommodateur).

Quant à la disposition respective de ces noyaux, et à leur ordre d'échelonnement, on admet ordinairement le schéma proposé par Kahler et Pick, qui est le suivant :

Côté médian	1. Muscle accommodateur.		Côté latéral ou externe.
	2. Sphincter irien.		
	3. Droit interne.	5. Releveur de la paupière.	
		6. Droit supérieur.	
	4. Droit inférieur.	7. Oblique inférieur.	

Et immédiatement au-dessous le pathétique (4ᵉ paire).

Plus bas encore, se trouvent les noyaux du moteur oculaire externe.

Symptômes. — Le début de l'ophthalmoplégie est insidieux, les muscles sont pris l'un après l'autre, sans ordre régulier.

Une fois l'ophthalmoplégie complétée, la physionomie du malade présente un caractère particulier, bien décrit par Hutchinson, d'où le nom de *facies d'Hutchinson*. Les paupières sont demi-tombantes, et donnent au malade un aspect endormi ; elles recouvrent en partie la cornée. Le malade cherchant à remédier à cette blépharoptose par la contraction du muscle frontal, le front est plissé et les sourcils sont arqués. Si l'on soulève les paupières supérieures, les globes oculaires apparaissent, immobiles, « semblant figés dans de la cire » (Benedickt). Quand la paralysie atteint tous les muscles extérieurs, les yeux sont dirigés directement en avant, cependant le regard est un peu vague, parce que les axes optiques ne sont pas absolument parallèles.

Alors, si l'on fait immobiliser par un aide la tête du malade, de façon qu'il ne puisse suppléer aux mouvements abolis des yeux en recourant aux mouvements du cou, et si on le prie de fixer un objet et de suivre cet objet en haut, en bas, en dehors, en dedans, on constate que l'œil ne peut accomplir aucun mouvement, *il reste absolument immobile.* Mais l'ophthalmoplégie n'est pas toujours aussi complète, et quelques mouvements plus ou moins limités peuvent s'accomplir dans le sens d'action d'un ou de plusieurs muscles oculaires. On peut alors, pour plus d'exactitude, recourir à l'examen du *champ de fixation.*

Habituellement, il n'y a pas de diplopie, même en la cherchant au verre rouge. La diplopie ne se montre guère, que s'il y a une différence considérable dans la paralysie des divers muscles moteurs.

Le plus souvent, l'affection nucléaire restant cantonnée aux noyaux des muscles extrinsèques; la musculature intérieure n'est pas touchée : sphincter irien et muscle accommodateur continuent à se contracter sous l'influence de la lumière et par l'accommodation.

Enfin, notons l'absence de vertiges, l'absence de céphalalgie et de toute réaction cérébrale.

Tel est, à grands traits, l'aspect que présente un malade atteint d'*Ophthalmoplégie extérieure.*

Quant à l'*Ophthalmoplégie intérieure*, voici en quoi elle consiste : la pupille est moyennement dilatée, elle ne réagit ni à la lumière, ni à l'accommodation, ni à la convergence. Le muscle ciliaire est également paralysé : le malade ne peut plus accommoder, le punctum proximum est reporté en avant et se confond avec le remotum. L'ophthalmoplégie intérieure peut être primitive, et exister seule, accompagnée ou non, dans la suite, d'ophthalmoplégie extérieure. Elle peut être secondaire à cette dernière et venir la compliquer. Enfin, elle peut apparaître d'emblée en même temps que l'ophthalmoplégie extérieure.

Marche. Pronostic. — L'évolution de l'ophthalmoplégie nucléaire, dans sa forme chronique, est variable.

Tantôt elle reste stationnaire pendant des années; tantôt, au contraire, elle suit une marche progressive. Cette évolution est différente, suivant que la lésion a pour point de départ telle ou telle partie de la région nucléaire, suivant qu'elle reste cantonnée à ces noyaux, ou suivant qu'elle s'étend plus loin.

Dans le premier cas, l'ophthalmoplégie d'abord purement extérieure, se complique d'ophthalmoplégie intérieure. L'ophthalmoplégie devient *totale*, externe et interne à la fois. La marche inverse (début par la paralysie des muscles intrinsèques de l'œil) est beaucoup plus rare. Au lieu de rester cantonnée aux noyaux des nerfs moteurs oculaires, l'affection peut devenir envahissante. Elle peut alors atteindre : les autres noyaux protubérantiels (trijumeau, noyau moteur et sensitif); les centres vaso-moteurs (glycosurie, albuminurie, polyurie); les noyaux bulbaires (paralysie labio-glosso-laryngée); et même les cornes antérieures spinales (atrophie musculaire progressive[1]).

Dans d'autres cas, on voit inversement l'ophthalmoplégie venir compliquer une affection spinale ou cérébro-spinale. On conçoit que le pronostic varie suivant ces différents cas.

Diagnostic. — Le facies d'Hutchinson est caractéristique, et ne peut être confondu avec le facies bulbaire ou avec le facies myopathique. La difficulté consiste à établir nettement l'origine nucléaire de l'ophthalmoplégie, et à la distinguer des autres variétés d'ophthalmoplégies sus-nucléaires et corticales, basilaires, orbitaires et périphériques. *Abolition lente et graduelle des mouvements des yeux, atteignant successivement, sans ordre déterminé, les divers muscles moteurs des globes oculaires; parésie particulière moins prononcée (du moins au début) après le repos de la nuit; ptosis incomplet; absence de phénomènes réactionnels cérébraux; intégrité des réflexes pupillaires*

1. Guinon et Parmentier. De l'ophtalmoplégie externe combinée à la paralysie labio-glosso-laryngée et à l'atrophie musculaire progressive. *Nouv. iconographie de la Salpêtrière*, 1891.

et de l'accommodation : tels sont les caractères classiques de l'ophthalmoplégie extérieure nucléaire, et même, faisait-on volontiers, il y a peu de temps encore, de toute ophthalmoplégie nucléaire, le synonyme d'ophthalmoplégie extérieure (Blanc).

Cependant l'existence d'une ophthalmoplégie intérieure accompagnant une ophthalmoplégie externe, ne doit, en aucune façon, faire rejeter le diagnostic de lésion nucléaire. Tout au contraire, une *ophthalmoplégie intérieure* ne peut guère, dans l'état actuel de nos connaissances, et abstraction faite d'une lésion orbitaire (branche du petit oblique) ou d'une cause périphérique (paralysie réflexe), être attribuée à autre chose qu'à une lésion nucléaire des noyaux sous-jacents au troisème ventricule (Sauvineau).

Les caractères précédents permettent de distinguer facilement l'ophthalmoplégie des autres paralysies d'origine également nucléaire, mais dues à d'autres causes, telles que traumatisme, hémorrhagie, tumeur, polioencéphalite aiguë[1]. Quant aux ophthalmoplégies qui sont indépendantes d'une lésion des noyaux, elles présentent des caractères particuliers, qui permettent, ordinairement, de les distinguer des ophthalmoplégies nucléaires ; elles seront étudiées dans le chapitre qui est consacré aux paralysies des nerfs moteurs de l'axe.

L'ophthalmoplégie extérieure a été observée avec l'atrophie musculaire et avec la polynévrite. La notion de la cause même de l'affection, l'intoxication, l'évolution heureuse des accidents sont en faveur de la polynévrite. On a signalé aussi l'ophthalmoplégie dans certaines formes de lèpre. Enfin on a rencontré l'ophthalmoplégie externe dans le goître exophthalmique (G. Ballet) et dans l'hystérie (Raymond). Dans les cas d'ophthalmoplégie externe dus à une névrose, la paralysie n'atteint que les mouvements volontaires, et respecte les mouvements automatiques et réflexes.

La *lésion* des noyaux protubérantiels (nerfs des troisième, quatrième et sixième paires) dans l'ophthalmo-

1. Voir le chapitre suivant concernant la polioencéphalite aiguë.

plégie, consiste en une atrophie des cellules motrices. A l'examen microscopique, on trouve les cellules petites, arrondies, dépourvues de prolongements.

§ 3. POLIOENCÉPHALITES AIGUËS ET SUBAIGUËS.

L'étude que je viens de faire dans les chapitres précédents, au sujet de la paralysie glosso-labio-laryngée et de l'ophthalmoplégie nucléaire, s'adresse à la forme *chronique* des polioencéphalites. Mais il y a également des polioencéphalites à marche *aiguë*, habituellement mortelles en quelques jours, et des polioencéphalites subaiguës plus souvent curables. Ce sont ces formes aiguës et subaiguës que nous allons étudier dans ce chapitre.

La forme *aiguë* de la polioencéphalite éclate généralement sans cause bien déterminée; la forme subaiguë est tributaire d'agents toxi-infectieux (diphthérie, fièvre typhoïde, scarlatine, grippe, rougeole, pneumonie) ou de substances toxiques (alcool, nicotine, plomb, oxyde de carbone, aliments avariés). Dans ces cas, la lésion des noyaux est associée à la lésion des nerfs (névrites) et l'importance relative de ces deux facteurs est encore mal déterminée.

En décrivant la paralysie glosso-labio-laryngée, j'ai déjà décrit les formes *aiguës*, foudroyantes, de cette polioencéphalite inférieure, bulbaire, je n'ai donc pas à y revenir ici. Reste à décrire la forme aiguë de la polioencéphalite supérieure, protubérantielle.

Cette polioencéphalite supérieure aiguë, rentre en partie dans la catégorie des lésions hémorrhagiques; hémorrhagies des parois de l'aqueduc de Sylvius et du troisième ventricule; aussi Wernike, qui en 1883 en avait observé trois cas, a-t-il dénommé cette lésion polioencéphalite supérieure hémorrhagique. Depuis cette époque, bien d'autres observations ont été publiées (Thomsen,

Kahler, Kojewnikoff). Les symptômes de cette affection se traduisent par l'ophthalmoplégie aiguë, bien autrement grave que la forme chronique. La paralysie frappe rapidement les muscles extérieurs de l'œil, avec ou sans participation de la musculature intrinsèque. Souvent elle est accompagnée de paralysies bulbaires, terribles complications qui, en peu de temps, emportent le malade. Souvent aussi, surviennent des phénomènes cérébraux graves, vertiges, céphalalgie intense, vomissements, avec tendance invincible au sommeil. Cet état n'a d'ailleurs rien de commun avec le coma. Il rappelle cette étrange maladie qu'on a décrite sous le nom de *maladie du sommeil*. Le malade est apathique, indifférent à toute excitation, et cloué sur son lit par une faiblesse extrême, mais sans paralysie des membres. La mort ne se fait guère attendre. Les malades sont plongés dans le collapsus et succombent en six à vingt jours.

Quelles sont les lésions de cette forme aiguë; s'agit-il d'un processus, différent par son mode d'évolution, mais analogue par sa distribution systématiquement nucléaire, au processus de la forme chronique? C'est la théorie qu'ont adoptée Wernike, Thomsen, Kojewnikoff, et avec eux l'école de Charcot. L'ophthalmoplégie *aiguë* serait la reproduction de la paralysie bulbaire aiguë et de la paralysie spinale antérieure aiguë. Mais il n'est pas démontré que cette opinion soit exacte. Il résulte, en effet, des autopsies publiées par Thomsen, par Kojewnikoff, par Wernike, lui-même, que la lésion ne siégeait pas dans les noyaux protubérantiels, ou ne les occupait qu'accessoirement. La lésion, sous forme d'hémorrhagies microscopiques, portait uniquement sur la substance grise, cavitaire, sous-épendymaire, qui forme les parois du troisième ventricule de l'aqueduc de Sylvius, et du quatrième ventricule et amputait les noyaux. L'ophthalmoplégie aiguë, dans sa forme grave, décrite par Wernike, sous le nom de poliencéphalite hémorrhagique, n'aurait donc pas une origine nucléaire; elle appartiendrait au groupe

encore mal connu, des ophthalmoplégies sus-nucléaires. Elle paraît être parfois associée à l'alcoolisme.

§ 4. LÉSIONS DIVERSES DE LA PROTUBÉRANCE ANNULAIRE.

Bon nombre de lésions de la protubérance prennent naissance en dehors d'elle (exostose de la base du crâne, anévrysme de l'artère basilaire[1]) ou se développent dans son propre tissu (tubercules, gommes syphilitiques, hémorrhagie, ramollissement). Les tubercules sont relativement fréquents, ils acquièrent la dimension d'un pois ou d'une noisette, ce qui s'explique par l'agglomération d'un grand nombre des tubercules primitifs. Les hémorrhagies se développent dans les mêmes conditions que les hémorrhagies cérébrales[2]. La sclérose est généralement liée à la sclérose en plaques ou à une sclérose fasciculée descendante.

Description. — Suivant que la lésion est soudaine (hémorrhagie[3], embolie) ou lente dans son évolution (tumeurs), les symptômes sont brusques ou graduellement croissants. Certains de ces symptômes, céphalalgie, apoplexie, convulsions, sont communs aux lésions protubérantielles et aux lésions cérébrales proprement dites, mais il en est d'autres qui sont plus particulièrement spéciaux aux lésions de la protubérance, et qui offrent les caractères suivants :

1° *Les paralysies sont souvent alternes.*

2° *Les troubles de sensibilité sont fréquents.*

On appelle paralysie alterne ou croisée[4] celle qui frappe

1. Gouguenheim. *Des tum. anévrysm. de la base du cerv.* Th. de Paris, 1866.
2. Larcher. *Pathologie de la protubérance annulaire.* Paris, 1868.
3. Joffroy. Hémorrhagies de la protub. *Arch. de physiol.*, avril 1886.
4. Gubler. Paralysies alternes. (*Gaz. hebd.*, 1856 et 1859).

d'un côté les membres et de l'autre la face. Ainsi, pour prendre un exemple, le bras et la jambe sont paralysés du côté gauche, tandis que la paralysie frappe, du côté droit, la face (hémiplégie faciale), le muscle moteur oculaire externe (strabisme convergent) ou la portion sensitive du nerf trijumeau (hémianesthésie faciale).

Une paralysie alterne des plus remarquables est celle qui porte le nom de *syndrome de Weber*. Ce syndrome dû à une lésion de la partie inférieure et interne du pédoncule cérébral, est constitué par une paralysie de l'oculo-moteur commun d'un côté (côté de la lésion) et par une paralysie des membres, du facial, et de l'hypoglosse du côté opposé (paralysie croisée, côté opposé à la lésion). Cliniquement, l'hémorrhagie pédonculaire se comporte comme une hémorrhagie cérébrale. Quant à la paralysie du moteur oculaire commun, elle est partielle ou totale; partielle, elle respecte la musculature intérieure de l'œil. Les différentes variétés des paralysies partielles de l'œil tiennent à la disposition en éventail des fibres radiculaires du nerf à l'intérieur des pédoncules. La paralysie n'est totale que lorsque la lésion est très étendue, ou lorsque cette lésion atteint le tronc du moteur oculaire commun, tout près de son émergence du pédoncule, alors qu'il a déjà reçu les filets nerveux destinés à la musculature intérieure de l'œil.

Dans ces paralysies *alternes*, la paralysie des membres est opposée à la lésion, tandis que les paralysies de la face sont directes, c'est-à-dire du même côté que la lésion. Ce fait est facile à interpréter : toute lésion qui siège au-dessus du collet du bulbe rachidien donne lieu à une hémiplégie croisée, puisque les faisceaux conducteurs de la motricité pour les membres s'entre-croisent dans la région bulbaire, tandis que la lésion des nerfs émanés de la protubérance ou du bulbe donne lieu à une paralysie directe.

Pour qu'il y ait paralysie alterne, il faut donc que la lésion intéresse à la fois les tractus moteurs des membres

(ils sont situés à la partie antérieure de la protubérance), et les noyaux des nerfs facial (noyau supérieur), moteur oculaire externe et auditif (situés à sa partie postérieure). Et pour peu que la tumeur de la protubérance empiète en arrière sur la région du bulbe, elle y rencontre les noyaux qui ont été décrits à la paralysie glosso-labio-laryngée, et elle provoque les symptômes respectifs dus à la lésion de ces nerfs.

Les *troubles de sensibilité* sont assez fréquents dans les lésions de la protubérance. On peut observer une ***hémi-anesthésie*** à forme spéciale[1] due à la lésion du faisceau postérieur de la protubérance, faisceau qui est destiné à la transmission des impressions sensibles, l'hémianesthésie des membres est *croisée*, comme l'hémiplégie; l'hémianesthésie de la face, du goût et de l'ouïe est *directe*; la conservation de la vue et de l'odorat permet de différencier l'hémianesthésie protubérantielle de l'hémianesthésie d'origine cérébrale.

Tels sont les signes les plus fréquents des lésions de la protubérance; la paralysie des quatre membres pourrait exister au cas où la lésion siégerait sur la ligne médiane; la polyurie, la glycosurie sont des symptômes fort rares.

CHAPITRE IV

MALADIES DU CERVELET

Les maladies les plus habituelles du cervelet sont l'hémorrhagie et les tumeurs, et, parmi les tumeurs, les plus fréquentes sont le gros tubercule, le cancer, le

1. Couty. Hémianesthésie mésocéphal. *Gaz. hebd.*, 1877 et 1878. — Feuillet. *Hémianesth. mésocéph.* Thèse de Paris, 1877.

syphilome, puis viennent les myxomes, les gliomes, les tumeurs anévrysmales et parasitaires.

Les *hémorrhagies* cérébelleuses provoquent quelquefois l'apoplexie comme les hémorrhagies cérébrales, elles ont aussi quelques symptômes spéciaux, tels que vertiges, céphalalgie occipitale et vomissements, notés dans un tiers des cas (Hillairet)[1]. L'*hémiplégie* n'existe qu'une fois sur trois, et encore est-elle due probablement à la compression du bulbe par le foyer hémorrhagique.

Les *tumeurs* cérébelleuses évoluent souvent à l'état latent; leurs principaux symptômes sont le vertige, les vomissements, la céphalalgie occipitale, les troubles de la vue, la surdité.

Les *vertiges* sont fréquents; ils existent au repos et pendant le mouvement; ils sont, en partie, cause de la marche titubante qu'on observe souvent chez les gens atteints de tumeur cérébelleuse. On peut dire que les vertiges sont un des symptômes les plus caractéristiques des affections cérébelleuses; dans la crainte du vertige, les malades n'osent bouger, ils tiennent leur tête immobile dans leur lit.

Les *vomissements* sont fréquents, parfois leur intensité et leur ténacité rappellent les vomissements incoercibles de la grossesse. Outre les vomissements qui surviennent par accès, il y a un état nauséeux presque continuel.

Les troubles de la vision (amblyopie, amaurose) sont consignés dans une quantité d'observations; ils sont dus à la compression exercée par la tumeur cérébelleuse sur les tubercules quadrijumeaux[2].

La réunion des symptômes que je viens de passer en revue, céphalalgie occipitale, vertiges, vomissements, démarche titubante, troubles de la vue, permettent d'affirmer le *diagnostic* des lésions cérébelleuses.

1. Hillairet. *Arc. de méd.*, 1858. — Cariou. *Hémorrhagie cérébelleuse.* Thèse de Paris, 1875.

2. *Symptômes oculaires dans les maladies du système nerveux central.* Coingt. Thèse de Paris, 1878, n° 211.

CHAPITRE V

MALADIES DE L'ENCÉPHALE

§ 1. CONGESTION CÉRÉBRALE.

Étiologie. — La *congestion cérébrale* est active ou passive. La congestion *active* (*fluxion*) peut accompagner le frisson des fièvres intermittentes et le rhumatisme aigu; elle est provoquée par l'insolation, par la suppression brusque d'un flux habituel (hémorrhoïdes, menstruation), par un refroidissement prolongé, par les boissons alcooliques, par la présence de tumeurs et de lésions encéphaliques. La congestion *passive* provient de toute cause qui gêne directement ou à distance la circulation veineuse céphalique, compression des sinus cérébraux et des veines du cou, tumeurs du cou et du médiastin, efforts prolongés, lésions valvulaires du cœur.

Description. — Avec M. Jaccoud[1], nous admettons trois formes de congestion cérébrale. La forme *légère* est caractérisée par des douleurs de tête, avec battements des artères carotide et temporale, injection de la face et des yeux. A la forme *grave* se joignent en plus des troubles psychiques, avec insomnie, agitation et délire. Les vieillards sont sujets à une variété de congestion cérébrale qui se traduit par des idées délirantes suivies de coma (Durand-Fardel); chez l'enfant, les convulsions remplacent le délire. La forme *apoplectique* de la congestion cérébrale dit assez quels sont les symptômes qui l'accom-

1. Jaccoud, *Pathologie int.*, t. I, p. 126.

pagnent; elle dure un ou plusieurs jours et peut disparaître sans laisser de traces; elle est parfois suivie d'une hémiplégie passagère ou n'est que le prélude de la forme délirante. La congestion cérébrale apoplectiforme, quelquefois associée à des convulsions *épileptiformes*, n'est pas rare dans certaines maladies des centres nerveux, telles que la sclérose en plaques, la paralysie générale et les scléroses descendantes du mésocéphale.

Le *diagnostic* de la congestion cérébrale doit être fait pour ses différentes formes.

La forme légère ne doit pas être confondue avec le *vertige stomacal*, et la congestion apoplectiforme doit être différenciée du *vertigo ab aure læsa*, de l'hémorrhagie cérébrale et de l'épilepsie[1]. Du reste, la congestion cérébrale, qu'on regardait autrefois comme fréquente, est beaucoup plus rare depuis qu'on sait mieux la différencier des maladies avec lesquelles on la confondait.

Le *pronostic* peut être grave; ainsi la congestion apoplectiforme, suite d'insolation ou de refroidissement, est souvent accompagnée de congestion pulmonaire, la forme délirante peut entraîner une mort rapide (Andral).

Le *traitement* consiste en saignées générales ou locales, révulsifs, purgatifs et applications froides sur la tête.

§ 2. ANÉMIE CÉRÉBRALE.

L'*anémie cérébrale* est tantôt associée à une anémie généralisée, tantôt exclusivement localisée à l'encéphale, et alors même que l'anémie serait générale, le cerveau, plus que les autres organes, en éprouve le contre-coup.

L'anémie cérébrale est due à une altération dans la quantité ou la qualité du sang. Les altérations *quantitatives* reconnaissent pour cause les hémorrhagies de toute

1. Trousseau, *Clinique de l'Hôtel-Dieu*.

nature, l'évacuation rapide ou excessive d'un liquide abdominal (ascite, kyste), l'application des ventouses Junod, les modifications qu'éprouve la circulation encéphalique sous l'influence directe ou réflexe des nerfs vaso-moteurs (émotion, névroses). Les altérations *qualitatives* sont dues aux maladies longues et graves, à l'inanition, aux cachexies, etc.

Les *symptômes* de l'anémie cérébrale varient suivant la cause qui leur a donné naissance. Quand la quantité de sang soustraite à l'économie est considérable ou rapide, le sujet a du vertige, des éblouissements, des bruissements d'oreille, il se refroidit et perd connaissance, sa pâleur est extrême, le pouls devient petit et inégal, les mouvements respiratoires se ralentissent, et l'on voit parfois des convulsions générales ou une syncope mortelle. Quand l'anémie cérébrale est lente à se produire et moins accusée que précédemment, les vertiges, les palpitations, l'insomnie, et un abattement général, joints à une impressionnabilité exagérée des sens (*faiblesse excitable*), en sont les principaux symptômes.

L'anémie totale et persistante d'un département vasculaire, due à l'oblitération d'un vaisseau (thrombose ou embolie), sera étudiée plus loin avec le ramollissement cérébral.

Quand l'anémie cérébrale se produit brusquement (perte de sang), on aura soin de coucher aussitôt le sujet, afin que sa tête soit dans une position déclive. Le traitement des autres formes se confond avec le traitement de l'anémie généralisée.

§ 3. HÉMORRHAGIE CÉRÉBRALE.

La description de l'*hémorrhagie cérébrale* mérite un certain développement, d'abord à cause de son impor-

tance, et aussi parce que plusieurs de ses symptômes *primitifs* (apoplexie, hémiplégie), et plusieurs de ses symptômes *secondaires* (contractures, tremblement, etc.), sont communs à d'autres maladies cérébrales et demandent, pour être compris, une connaissance approfondie de l'anatomie du cerveau et de la circulation de ses différents territoires.

Anatomie pathologique. — Le sang extravasé dans la pulpe cérébrale se collecte en foyer et ne se rétracte pas; en se coagulant il prend l'aspect gelée de groseille des caillots du cœur. Suivant que le foyer hémorrhagique est récent ou ancien, ces caractères sont différents. Si l'hémorrhagie est récente et si elle a été abondante, les parois du foyer sont déchiquetées, anfractueuses et formées de lambeaux de substance cérébrale; on y trouve des vaisseaux et parfois des anévrysmes miliaires. Quand le foyer est ancien, c'est-à-dire quand l'hémorrhagie date de plusieurs mois, le caillot et les parois du foyer se modifient; le sang se dépouille de sa partie séreuse, les éléments solides, globules et fibrine, se transforment, la dégénérescence granulo-graisseuse facilite leur résorption, mais la substance colorante, l'hématoïdine, persiste indéfiniment, et l'on voit de vieux foyers et d'anciennes cicatrices qui, malgré dix et quinze ans d'existence, ont encore conservé une coloration jaunâtre ou ocreuse.

A la longue, les parois du foyer se transforment en un tissu de sclérose; si ces parois ne s'accolent pas, il en résulte un *kyste*; dans le cas contraire, il se forme une *cicatrice*.

Les foyers hémorrhagiques ont les dimensions les plus variables, ils sont souvent symétriques, ils peuvent faire irruption dans les *ventricules* et vers les méninges. A côté d'un foyer gros comme une amande ou un œuf, on rencontre parfois des foyers d'hémorrhagie capillaire (apoplexie capillaire de Cruveilhier) plus petits qu'une tête d'épingle. La substance cérébrale est parsemée de points rouges, qui présentent, chacun à son centre, un vaisseau

capillaire dont la gaine lymphatique est distendue par le sang, et déchirée en un point qu'on ne peut pas toujours découvrir. Ces hémorrhagies capillaires sont souvent le premier degré d'une hémorrhagie en foyer.

Topographie de l'hémorrhagie. — Les hémorrhagies ne se font pas indistinctement dans tous les points, elles choisissent la substance grise plus souvent que la substance blanche, et les parties périphériques du cerveau, les circonvolutions, sont rarement atteintes, eu égard aux parties centrales ganglionnaires, corps striés et couches optiques. Mais veut-on avoir une idée exacte de la *topographie* du foyer, de l'inondation possible des *ventricules* latéraux, de l'envahissement de la *capsule interne*, des lésions du *faisceau pyramidal*, des *dégénérescences scléreuses secondaires* qui peuvent être le résultat de l'hémorrhagie, des *atrophies musculaires* qui compliquent parfois ces dégénérescences, il est nécessaire au préalable de connaître la conformation anatomique de cette région centrale, que je vais rappeler en quelques mots.

Quand on écarte les deux lèvres de la scissure de Sylvius, on aperçoit un groupe de quatre ou cinq circonvolutions courtes et recouvertes par les branches de l'artère sylvienne : c'est l'*insula de Reil*. Le cerveau étant préparé et suffisamment durci, si l'on enlève avec précaution, par le raclage, ces circonvolutions de l'insula de Reil, on rencontre une lame de substance blanche ayant 2 millimètres d'épaisseur, nommée *capsule externe*, et englobant dans sa substance blanche un tractus de substance grise appelé l'*avant-mur*. Détachons la capsule externe, et nous arrivons sur un gros amas de substance grise; c'est le *noyau extra-ventriculaire* du corps strié, encore nommé *noyau lenticulaire*, et divisé lui-même en plusieurs segments. Poursuivons dans la même direction, enlevons ce noyau, et nous rencontrons un épais tractus de substance blanche, la *capsule interne*, dont l'importance est de premier ordre. La capsule interne étant détachée, nous trouvons le noyau gris *intra-ventriculaire* du corps

strié, ou ***noyau caudé***, et enfin une masse de substance grise, la *couche optique*, faisant saillie dans le ventricule latéral. Il est à remarquer, d'après cette disposition, que les trois amas de substance grise, la couche optique et les noyaux du corps strié sont, suivant une heureuse expression, appendus à la capsule interne à la manière de cotylédons (Foville).

Capsule interne. — La *capsule interne* (Burdach) joue dans cette région un rôle si important que je ne crains pas d'insister sur sa conformation. Pour bien étudier la capsule interne, il faut pratiquer une coupe horizontale du cerveau, en sectionnant le cerveau soit de dehors en dedans, un peu au-dessus de la scissure de Sylvius (Flechsig), soit de dedans en dehors en dirigeant le couteau un peu en bas et en arrière (Brissaud)[1]. La capsule interne présente alors : 1° un segment antérieur (lenticulo-strié) qui se dirige en dedans et en arrière, et qui est limité en dedans par le noyau caudé et en dehors par le noyau lenticulaire; 2° un coude, ou *genou de la capsule*, situé entre la couche optique et le corps strié; 3° un segment postérieur (lenticulo-optique) qui se dirige en dehors et en arrière, et qui est limité en dehors par le noyau lenticulaire et en dedans par la couche optique. Après avoir dépassé la région comprise entre les noyaux centraux, les fibres de la capsule interne pénètrent dans le centre ovale, forment des irradiations décrites sous le nom de *couronne rayonnante de Reil*, et se dispersent dans toutes les directions vers les parties périphériques du cerveau. La capsule interne contient des fibres nerveuses, centrifuges et centripètes, de provenances diverses; les unes, venues des parties périphériques du cerveau, s'arrêtent dans le noyau lenticulaire, dans le noyau caudé, dans la couche optique; les autres ne s'arrêtent pas dans les masses centrales, forment de véritables commissures entre le cerveau d'une part,

1. Brissaud, *Recherches sur la contracture permanente des hémiplégiques*. Th. de Paris, 1880.




1
P
A
F
M
S
I
II
III
IV
V
2
V
L
O
3
5
VI
VII
6
D
7
C
B
G
8
II
I
III
4
IV
V
NR

le mésocéphale et la moelle d'autre part, et constituent le *faisceau pyramidal*, le *faisceau géniculé* et le *faisceau sensitif*.

Le *faisceau pyramidal*, ainsi nommé à cause de l'importance qu'il a dans les pyramides antérieures du bulbe, pourrait encore être nommé *faisceau volontaire* (Ferrier), car il représente la commissure qui transmet la volonté des régions motrices du cerveau aux différents étages de la moelle épinière. Voici comment il est constitué : Les fibres nerveuses nées dans les grandes cellules des circonvolutions motrices (circonvolutions frontale ascendante, pariétale ascendante et lobule paracentral), ces fibres descendent à travers le centre ovale, s'engagent dans la capsule interne, mais n'occupent dans la capsule interne que les deux tiers antérieurs de son segment postérieur, c'est-à-dire un espace assez restreint; de là le faisceau se dirige vers l'étage inférieur du pédoncule cérébral, dont il occupe la partie moyenne; il forme la pyramide antérieure du bulbe rachidien, abandonne des fibres aux centres moteurs du bulbe, et s'entre-croise au niveau du collet avec l'autre faisceau pyramidal pour passer du côté opposé de la moelle épinière. La décussation des fibres est plus ou moins complète, mais la partie la plus importante du faisceau pyramidal, celle qui a subi la décussation, occupe dans le côté opposé de la moelle la partie la plus reculée du cordon latéral, au voisinage des racines postérieures. Ce faisceau, volumineux à la région cervicale, diminue de volume à mesure qu'il se rapproche de la région lombaire. Les fibres nerveuses qui le composent entrent en relation directe, aux différents étages de la moelle, avec les cellules motrices des cornes antérieures de la moelle; celles-ci entrent à leur tour en relation avec les muscles par les prolongements qu'elles envoient dans les nerfs périphériques. L'autre partie du faisceau pyramidal, celle dont les fibres ne sont pas entre-croisées (faisceaux pyramidaux directs de Turck), occupe dans la moelle épinière la por-

tion interne des cordons antérieurs, et ne descend pas plus bas que la région lombaire.

Le *faisceau géniculé* de la capsule interne (Brissaud est de faible dimension; il part également des régions motrices du cerveau, et il est situé dans la capsule interne au niveau du *genou* de la capsule. Il est composé des fibres motrices qui se rendent aux noyaux du bulbe, et il préside aux mouvements de toutes les parties de la tête et du visage qui sont animées par la volonté.

Le *faisceau sensitif*[1], venu des cordons postérieurs de la moelle épinière, s'entre-croise au collet du bulbe, traverse la pyramide antérieure, la protubérance, le faisceau postérieur du pédoncule cérébral, et arrive à la capsule interne. Il occupe le *tiers postérieur du segment postérieur* de la capsule interne, et il se rend de là à l'écorce grise des circonvolutions cérébrales.

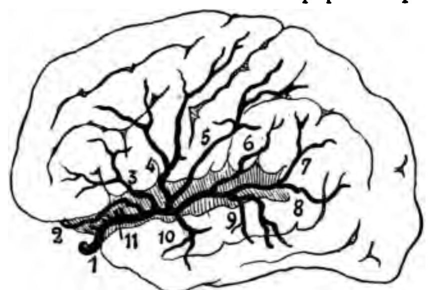
Vaisseaux. — Le *territoire cérébral* que je viens de décrire, et qui est si souvent le siège d'hémorrhagies, est desservi par des vaisseaux qui viennent presque exclusivement de l'artère cérébrale moyenne ou artère de Sylvius, et dont la description exacte date des travaux de M. Duret[2].

L'artère cérébrale moyenne, ou artère sylvienne, engagée dans la scissure de Sylvius, donne des branches qui divergent entre les circonvolutions de l'insula. Ces branches sont de deux ordres : les unes, *corticales*, destinées aux parties périphériques du cerveau, seront étudiées dans le chapitre suivant à propos du ramollissement cérébral; les autres, *centrales*, naissent de la sylvienne avant les corticales, plongent dans les trous de l'espace perforé antérieur et prennent le nom d'*artères striées*. Ces artères striées sont internes et externes; les striées internes, moins importantes, donnent des rameaux

1. Ballet. *Recherches anatom. et cliniq. sur le faisceau sensitif.* Thèse de Paris, 1881.

2. La circulation de l'encéphale a été étudiée en France par M. Duret, *Archives de médecine*, 1875, et en Allemagne par M. Heubner dont les travaux sont postérieurs à ceux de M. Duret.

aux deux premiers segments du noyau extra-ventriculaire et à la partie correspondante de la capsule interne; les artères striées externes, beaucoup plus importantes,



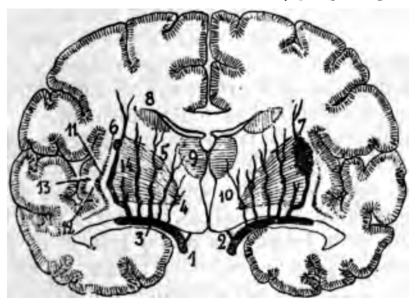
Distribution de l'artère sylvienne.

1. Artère sylvienne. — 2. Artère orbitaire. — 3. Artère frontale inférieure.— 4. Artère frontale ascendante. —5. Artère pariétale ascendante. —6. Artère pariétale inférieure. — 7. Artère du pli courbe. — 8, 9, 10. Artères temporales. — 11. Près de l'origine de la sylvienne se voient les artères perforantes.

s'étalent à la surface du noyau extra-ventriculaire et se divisent en deux groupes : un groupe antérieur, ou artères *lenticulo-striées*, et un groupe postérieur, ou artères *lenticulo-optiques*. L'artère lenticulo-striée (groupe antérieur) plonge dans le troisième segment du noyau extra-ventriculaire, traverse la capsule interne et se termine dans le noyau intra-ventriculaire du corps strié; elle est si souvent l'origine de l'hémorrhagie qu'on pourrait la nommer l'*artère de l'hémorrhagie cérébrale* (Charcot) ; l'artère lenticulo-optique (groupe postérieur) traverse la partie la plus reculée de la capsule interne et se jette dans la couche optique; elle dessert la portion de la capsule interne dont la lésion produit l'*hémianesthésie*.

Telle est la distribution des artères striées. On comprend toute leur importance, puisque la région ganglionnaire centrale du cerveau est sous leur dépendance; mais pas d'une façon absolue, toutefois, car

l'artère cérébrale antérieure envoie un rameau inconstant au noyau caudé du corps strié, et l'artère cérébrale postérieure donne une branche (optique postérieure



Coupe transversale du cerveau.

1. Carotide interne. — 2. Cérébrale antérieure. — 3. Artère sylvienne engagée dans la scissure de Sylvius. — 4. Artères striées internes. — 5. Artères striées externes. — 6. Artère de l'hémorrhagie cérébrale avec un anévrysme miliaire. — 7. Hémorrhagie cérébrale. — 8. Noyau caudé. — 9. Couche optique. — 10. Capsule interne. — 11. Avant-mur. — 12. Capsule externe. — 13. Lobule de l'insula. — 14. Noyau lenticulaire, ou noyau extra-ventriculaire du corps strié.

interne) à la partie interne de la couche optique.

Ces notions anatomiques, concernant les rapports et la circulation des noyaux gris, étant posées, il sera plus facile de spécifier la *topographie* de l'hémorrhagie dans les régions centrales du cerveau.

1° Le plus ordinairement l'hémorrhagie se fait dans le domaine de l'artère lenticulo-striée, et dans le point où ce vaisseau rampe à la face externe du noyau extra-ventriculaire, de sorte que le foyer initial prend naissance non pas dans l'épaisseur même de la substance grise, mais à sa surface, entre le noyau et la capsule externe, comme l'avait parfaitement indiqué Gendrin[2]. L'hémiplégie qui en résulte est curable, car les lésions de la

1. Raymond. *Anat. path. du syst. nerv.*, 1886, p. 226.
2. *Traité philosophique de méd. prat.*, 1838, t. I.

capsule externe ne sont, pas plus que les lésions des noyaux gris, suivies de sclérose. Mais, si le foyer hémorrhagique est considérable, il repousse en dehors la capsule externe avec les circonvolutions de l'insula, il refoule en dedans le noyau extra-ventriculaire du corps strié, la capsule interne et les autres masses centrales, et il peut, par la compression qu'il exerce sur ces différentes parties, diminuer ou anéantir leur fonctionnement.

2° L'hémorrhagie se fait à l'intérieur des noyaux gris, dans ceux du corps strié (domaine de l'artère lenticulo-striée), ou dans la couche optique (domaine de l'artère lenticulo-optique); en pareil cas, le foyer, s'il est de petite dimension, reste localisé au noyau gris, et ne provoque qu'une hémiplégie peu redoutable; mais, s'il est de forte dimension, il envahit par effraction les parties voisines, ou du moins il les refoule en masse et détermine des phénomènes graves.

3° L'hémorrhagie se fait dans le noyau intra-ventriculaire (*noyau caudé*) du corps strié (domaine de l'artère lenticulo-striée, et parfois de l'artère cérébrale antérieure), cas redoutable en ce sens que le foyer s'ouvre assez fréquemment dans le ventricule latéral.

4° L'hémorrhagie se fait à la partie interne de la couche optique (domaine de l'artère optique postérieure interne, branche de la cérébrale postérieure), hémorrhagie fort grave, car elle est souvent suivie d'inondation ventriculaire.

Dégénérescences scléreuses secondaires. — Les lésions du territoire cérébral que je viens de décrire, hémorrhagie, ramollissement, encéphalite, parfois même les tumeurs, peuvent provoquer des altérations secondaires, des *scléroses descendantes* qu'on suit à travers le cerveau, le mésocéphale et la moelle épinière[1]. Les scléroses descendantes ne se produisent pas si la lésion cérébrale est limitée à la substance grise; ainsi les lésions cantonnées

1. Bouchard, *Archives de médecine*, 1866.

aux noyaux gris des corps striés et des couches optiques ou à la substance grise des circonvolutions motrices ne sont pas suivies de sclérose descendante; mais, si la lésion atteint le *faisceau pyramidal* en un point quelconque de son trajet, que ce soit à son origine dans les circonvolutions motrices ou dans son trajet à travers le centre ovale, la capsule interne, le pédoncule, la protubérance, peu importe, la partie du faisceau qui est située au-dessus de la lésion peut devenir le siège d'une sclérose descendante.

Le *tractus sclérosé* peut être suivi à l'œil nu et au microscope; il représente la topographie exacte du faisceau pyramidal; sa consistance est ferme et sa teinte est parfois grisâtre. Il occupe les deux tiers antérieurs du segment postérieur de la capsule interne, la partie médiane de l'étage inférieur du pédoncule cérébral, la pyramide antérieure du bulbe rachidien; il s'entre-croise au niveau du collet du bulbe et descend dans la moelle épinière en diminuant progressivement de volume. Sur des coupes transversales de la moelle on voit qu'il occupe la partie la plus reculée du cordon latéral.

Au microscope, les tubes nerveux sont en partie atrophiés ou disparus, le tissu conjonctif est abondant et fibrillaire. La lésion cérébrale destructive détermine une altération comparable aux dégénérescences walériennes; le tube nerveux dégénère et la prolifération conjonctive se fait secondairement.

Dans quelques cas la dégénération secondaire ne s'arrête pas aux fibres de la moelle, elle est transportée par ces fibres jusqu'aux *cornes antérieures de la moelle* avec lesquelles elles sont en connexion; la corne antérieure diminue de volume, surtout dans son groupe antérieur; les cellules nerveuses sont granuleuses, ratatinées, privées de noyaux et de prolongement. Des *atrophies musculaires* en sont la conséquence.

Étiologie. — Pathogénie. — Bien des gens frappés d'hémorrhagie cérébrale, ont ce qu'on appelle la consti-

tution apoplectique, le cou court, la face congestionnée. Comme dans la plupart des maladies, l'*étiologie* de l'hémorrhagie cérébrale est multiple; mais à côté de causes secondaires ou rares, telles que les altérations du sang, purpura, ictère grave, leucocythémie[1], etc., il existe une cause qui domine la pathogénie de l'hémorrhagie cérébrale : je veux parler de l'altération des vaisseaux. L'artère malade se rompt, voilà le fait initial, et l'hémorrhagie n'est que le fait consécutif : mais quelle est cette altération du vaisseau? est-ce une dégénérescence graisseuse des parois, une endartérite avec athérome, ou une périartérite?

Certains auteurs (Paget) avaient supposé que l'hémorrhagie est consécutive à la dégénérescence graisseuse des petites artères, mais cette soi-disant dégénérescence n'est qu'une accumulation de granulations graisseuses dans la gaine lymphatique du vaisseau, accumulation consécutive à la nécrobiose de la substance cérébrale par ramollissement, hémorrhagie, etc. (Billroth).

Tout l'intérêt de la question se concentre sur les lésions vasculaires de l'endartérite et de la périartérite : mais quelle part revient à chacune de ces lésions dans la détermination de l'hémorrhagie? l'endartérite et l'athérome sont-ils suffisants pour provoquer la rupture du vaisseau (Bouillaud, Rokitansky), ou bien sont-ils seulement concomitants de la périartérite, qui, elle, serait la véritable cause des anévrysmes miliaires dont la rupture provoque l'hémorrhagie? Tel est le point à débattre.

On sait aujourd'hui que le système vasculaire cérébral peut être atteint d'une lésion, dite *périartérite diffuse* ou *endo-périartérite diffuse*, à marche lente, dont la conséquence est l'altération des parois vasculaires. Les artérioles sont envahies par un tissu de nature scléreuse qui débute par la tunique externe avec lésions de la tunique interne (endartérite), tandis que les éléments musculaires

1. Ranvier. *Arch. de phys.*, 1870, p. 102.

contractiles de la tunique moyenne s'atrophient consécutivement et disparaissent sans substitution graisseuse. Ces raréfactions partielles diminuent la résistance des vaisseaux et deviennent mécaniquement cause d'ectasies et d'*anévrysmes miliaires*.

Ces petits anévrysmes, qui ont en moyenne un demi-millimètre de diamètre et dont la plupart sont visibles à l'œil nu, finissent par se rompre, et l'hémorrhagie se produit. Ces anévrysmes miliaires avaient été entrevus par Cruveilhier (*apoplexie capillaire*), Meynert, Heschel, par Charcot, mais nul, jusqu'à Bouchard[1], n'avait saisi les rapports qui existent entre l'anévrysme miliaire et l'hémorrhagie cérébrale. Nous savons maintenant comment se forment les anévrysmes miliaires et comment ils se rompent; on a saisi sur le fait toutes les phases de la lésion, depuis la périartérite initiale jusqu'à l'hémorrhagie terminale.

Cette altération et ce processus ne ressemblent pas aux lésions athéromateuses de l'endartérite, lésions qui sont localisées dans les couches profondes de la tunique interne, et, tandis que l'athérome cérébral est surtout lié à l'histoire des thromboses et des ramollissements, la périartérite scléreuse prépare et provoque l'hémorrhagie.

Est-ce à dire que l'athérome doive être banni de la pathogénie de l'hémorrhagie cérébrale? Non, puisque dans un grand nombre d'autopsies *on rencontre à la fois* les lésions de l'endartérite et celles de la périartérite, et l'endartérite mérite de figurer comme cause puissante d'hémorrhagie cérébrale.

Les altérations vasculaires qui conduisent aux anévrysmes miliaires sont souvent le résultat de l'*hérédité*; néanmoins certains états morbides, tels que la *maladie de Bright* (artério-sclérose), l'alcoolisme, la goutte, peuvent les provoquer. Ajoutons que toute cause de conges-

1. Voir pour plus de détails : Bouchard. *Recherches sur la pathogénie des hémorrhagies cérébrales*, p. 68. Paris, 1866. — Charcot et Bouchard. *Arch. de phys.*, 1868.

tion cérébrale agit pour produire l'hémorrhagie chez un individu prédisposé (excès de tension vasculaire, hypertrophie cardiaque, action brusque du froid).

Le rôle pathogénique de la *syphilis* est maintenant nettement déterminé. Les lésions de l'artérite syphilitique, qui ont pour les artères cérébrales une vraie prédilection, déterminent habituellement l'oblitération du vaisseau, la thrombose et le ramollissement consécutif; nous étudierons cette question à l'un des chapitres suivants, mais les lésions de l'artérite syphilitique aboutissent également à l'anévrysme et à la rupture du vaisseau malade, et par conséquent à l'*hémorrhagie* consécutive. Nous verrons bientôt, en étudiant la syphilis cérébro-méningée, qu'on a réuni une quinzaine d'observations[1], où l'hémorrhagie méningée était manifestement due à la rupture d'une artère syphilitique; il n'est donc pas improbable que la syphilis ait la même action sur les artérioles du cerveau.

Bien que l'hémorrhagie cérébrale soit l'apanage d'un âge avancé, elle se montre aussi aux diverses périodes de la vie. Elle est essentiellement *héréditaire*, ainsi que je l'ai établi dans un précédent mémoire[2], plus héréditaire même que la phthisie et le cancer, elle détermine dans une même famille l'apoplexie et l'hémiplégie, et la gravité des accidents, la curabilité, la mort rapide ou la survie, ne sont subordonnées qu'à la localisation de la lésion cérébrale. Elle frappe plusieurs membres d'une famille, et il n'est pas rare que dans une même lignée, une génération plus jeune soit atteinte avant une génération plus âgée.

Description. — L'hémorrhagie cérébrale se traduit : 1° par des symptômes *primitifs* qui surviennent au moment de l'hémorrhagie ou peu de temps après; 2° par

1. Spillmann. *Anévr. syph. des art. cérébr.* (*Annales de Derm. et de Syphil.*, 1886), p. 641.

2. Dieulafoy. Communication à l'Académie de médecine; voy. *Gaz. hebdomadaire*, 1876.

des symptômes *secondaires* qui n'apparaissent que des semaines ou des mois plus tard. Dans quelques cas, l'hémorrhagie cérébrale est précédée de prodromes (céphalalgie, bouffées de chaleur, congestion céphalique passagère) qui peuvent durer depuis plusieurs semaines ou plusieurs mois ; mais plus habituellement les prodromes font défaut, et celui qui est frappé d'hémorrhagie cérébrale passe sans transition de l'état de santé à l'*apoplexie* ou à l'*hémiplégie*.

A. Symptômes primitifs. — L'*apoplexie* n'est pas un symptôme fréquent de l'hémorrhagie cérébrale, on pourrait presque dire qu'elle est rare. L'*apoplexie* est la perte totale du mouvement et du sentiment, suivant l'antique définition de Galien, définition malheureusement altérée par Rochoux et détournée par lui de son vrai sens. Rochoux était si persuadé que l'apoplexie est toujours le résultat d'une hémorrhagie cérébrale, qu'il avait fini par en faire un synonyme, et dès lors le mot *apoplexie*, indistinctement employé, servit, par une étrange confusion, à désigner tantôt la lésion, c'est-à-dire l'hémorrhagie, tantôt le symptôme, c'est-à-dire la perte de mouvement et de sentiment. L'habitude prise, on écrivit « apoplexie capillaire » (Cruveilhier) pour hémorrhagie capillaire, « apoplexie du poumon » pour hémorrhagie du poumon, termes vicieux qu'on doit abandonner. Communément ce mot « apoplexie » éveille l'idée de soudaineté et de brusquerie ; il faut s'entendre : l'apoplexie dite foudroyante est fort rare (hémorrhagie bulbaire, innodation ventriculaire ou méningée) ; le plus souvent, l'apoplexie survient lentement, graduellement ; elle met dix minutes, une demi-heure et plus encore à se développer (Trousseau)[1].

Le malade frappé d'apoplexie est dans la résolution complète ; il a la face congestionnée et les traits déviés vers le côté sain, tandis que les lèvres et la joue du côté

1. Trousseau. *Clinique de l'Hôtel-Dieu*, t. II, p. 40.

paralysé sont flasques et soulevées à chaque expiration par l'air expiré (le malade *fume la pipe*). Le plus souvent la tête est tournée vers le côté non paralysé et les yeux sont déviés du même côté (Vulpian et Prévost)[1]; cette *déviation conjuguée de la tête et des yeux* cesse généralement quand l'apoplexie disparaît.

Pendant la période apoplectique, ou après la résolution, surviennent parfois des *convulsions* et des *contractures*, dites *précoces*, pour les distinguer des contractures *tardives*, et qui devraient être considérées, dit M. Straus[2], dont je partage l'opinion, « plutôt comme des convulsions toniques que comme des contractures vraies ». Localisées au côté paralysé ou envahissant les deux côtés et la face, ces convulsions et ces contractures sont des phénomènes d'excitation, qui indiquent en général que l'hémorrhagie intéresse les ventricules, les méninges ou le mésocéphale [3]; on ne les observe presque jamais lorsque l'apoplexie résulte d'un ramollissement cérébral. Chez l'apoplectique, la plupart des mouvements réflexes sont abolis, la miction et la défécation sont troublées (*incontinence* ou *rétention*); la respiration est bruyante, entrecoupée, ralentie, puis accélérée; la température s'abaisse dans la période initiale[4], et monte plus tard jusqu'à 42 degrés. Le malade

1. Prévost. Thèse de Paris, 1868. *Déviation conjuguée des yeux et rotation de la tête.* — Landouzy. *Déviation conjuguée des yeux et rotation de la tête* (*Progr. méd.*, 1879). — Grasset. *Loc. cit.*

2. Straus. *Des contractures.* Thèse d'agrégation, Paris, 1875.

3. M. Durand-Fardel, sur 26 cas d'hémorrhagie cérébrale avec innodation des ventricules ou des méninges, a noté dans 23 cas des contractures et des convulsions, et 3 fois seulement les membres paralysés étaient flasques, sans contracture (*Archives de médecine*, 1843, p. 300).

M. Charcot, sur 14 cas d'hémorrhagie cérébrale avec innodation ventriculaire ou méningée, a trouvé 11 fois la contracture, et 2 fois des convulsions épileptiformes (Brouardel, article du *Dictionnaire des sciences médicales*, t. XIV).

Voyez Cossy. *Étude expér. et clin. sur les ventr. latér.* Paris, 1879.

4. Hutin. Thèse de Paris, 1878. *De la température dans l'hémorrhagie cérébrale et le ramollissement.*

frappé d'apoplexie peut guérir, mais l'accélération graduelle de la respiration et du pouls, l'élévation constante de la température, l'apparition des convulsions généralisées, sont des signes funestes.

La *pathogénie* de l'apoplexie dans l'hémorrhagie cérébrale est diversement interprétée. L'irruption sanguine à l'intérieur des ventricules ou à la surface du cerveau réalise les conditions les plus favorables à la production de l'apoplexie, souvent accompagnée, en pareil cas, de *convulsions* et de *contracture* : mais comment expliquer l'apoplexie produite par une hémorrhagie limitée aux corps opto-striés? On a successivement invoqué la congestion de l'encéphale, la pression produite par le foyer et l'anémie cérébrale (Niemayer). A ces hypothèses je préfère l'interprétation plus rationnelle de l'*ictus réflexe* (Jaccoud). « La lésion, bien que limitée, retentit sur l'ensemble de l'organe, dont les deux moitiés sont unies par de puissantes commissures, et anéantit, par un épuisement momentané, toute son aptitude fonctionnelle[1].

Hémiplégie. — *L'hémiplégie est la paralysie d'un côté du corps*; elle est croisée par rapport à la lésion cérébrale : hémorrhagie gauche, hémiplégie droite, et réciproquement. L'hémiplégie est totale ou partielle : totale. elle frappe la jambe, le bras et un côté de la face; partielle, elle respecte l'une ou l'autre de ces parties. Parfois l'hémiplégie fait suite à l'attaque d'apoplexie; plus souvent elle apparaît d'emblée, sans apoplexie, sans la moindre perte de connaissance. Tel malade se réveille hémiplégié, ayant été frappé d'hémorrhagie cérébrale pendant son sommeil; tel autre assiste à son hémiplégie : il éprouve quelques fourmillements dans la main, i traîne la jambe, sa bouche se dévie, il bredouille, e l'hémiplégie met un quart d'heure, une demi-heure,

1. Jaccoud. *Traité de pathologie interne*, t. I, p. 180, 5e édition. Paris, 1877. Cette question de la pathogénie de l'apoplexie est longuement discutée par M. Jaccoud.

quelques heures même, à se compléter, sans aucune défaillance intellectuelle.

A la *face*, la paralysie n'atteint pas l'orbiculaire des paupières, contrairement aux paralysies périphériques du nerf facial. L'hémiplégie faciale se trahit par une déviation de la bouche, les muscles sains attirent les muscles paralysés, et la commissure des lèvres est portée en haut et en dehors du côté sain. Quand la langue est déviée, sa pointe est dirigée vers le côté de la face paralysée (action du muscle génio-glosse).

Aux *membres*, l'hémiplégie est plus accentuée au bras qu'à la jambe. On observe toutes les nuances, depuis la perte absolue du mouvement jusqu'à la simple parésie. La température est généralement plus élevée du côté paralysé, la contractilité musculaire est conservée.

Certains muscles échappent à la paralysie, ce sont les muscles symétriques, dont les mouvements sont associés aux muscles du côté opposé; ceux du thorax, de l'abdomen, les muscles moteurs des yeux.

Dans quelques cas, la paralysie est *croisée*, l'hémiplégie est *alterne* (Gubler), les membres étant, je suppose, paralysés à gauche, et la face à droite. Ces paralysies résultant d'une lésion de la protubérance ou du bulbe ont été étudiées à l'un des chapitres précédents.

La *durée* de l'hémiplégie est variable; après quelques jours ou quelques semaines, le mouvement reparaît dans la jambe, puis dans le bras. On voit des gens qui ont deux et trois attaques, et qui guérissent; certains restent hémiplégiques et leurs membres paralysés sont *flasques*; cette hémiplégie *flasque* est extrêmement rare; d'autres enfin, et ils sont nombreux, ont une *contracture* progressive, permanente, localisée aux membres paralysés, contracture que j'étudierai plus loin avec les symptômes secondaires.

De l'hémianesthésie. — L'hémianesthésie est la perte de la sensibilité dans une moitié du corps; quand elle est générale, elle intéresse la peau, les muqueuses et les

organes des sens (sensitivo-sensorielle). L'hémianesthésie est rare dans l'hémorrhagie cérébrale, elle est plus fréquente dans le *ramollissement*; mais, quelle que soit la nature de la lésion, elle apparaît lorsque la capsule interne est altérée dans le tiers postérieur de son segment postérieur, c'est-à-dire dans la région que traverse le *faisceau sensitif*.

Ce faisceau serait le conducteur général sensitif, et sa lésion dans son trajet cérébral provoquerait l'hémianesthésie complète, l'hémianesthésie *sensitivo-sensorielle*[1], tandis que sa lésion au niveau du mésocéphale provoquerait une hémianesthésie incomplète (la vue et l'odorat restant indemnes). Il y a des cas cependant où une lésion du noyau lenticulaire peut n'atteindre qu'une partie des fibres sensitives du faisceau, au niveau de la capsule interne; dans ce cas la sensibilité générale est seule abolie, et la sensibilité sensorielle est respectée, parce que les fibres des sensibilités spéciales occupent la partie la plus interne du faisceau sensitif (Ballet[2]). Le territoire qui forme le *carrefour sensitif* est desservi par l'artère lenticulo-optique, de sorte qu'une hémorrhagie, une embolie, un ramollissement de ce territoire et même une tumeur[3] provoquent l'*hémianesthésie*.

Troubles vasculaires et trophiques — Des troubles vasculaires et trophiques appartiennent à la période initiale de l'hémorrhagie cérébrale. L'individu frappé d'apoplexie est sous le coup de graves complications, telles que pneumonie bâtarde, congestion pulmonaire avec

1. Comme symptômes, l'hémianesthésie de cause cérébrale est identique à l'hémianesthésie qu'on observe dans l'hystérie, dans l'hémiplégie saturnine (Vulpian), dans la fièvre typhoïde (Calmettes), etc.

2. Ballet. *Recherches anatomiques et cliniques sur le faisceau sensitif.* Thèse de Paris, 1882.

3. Lannois. *Tubercule occupant la partie supérieure de la capsule interne, hémianesthésie sensitivo-sensorielle* (*Revue de médecine*, décembre 1882).

De l'hémianesthésie de cause cérébrale (Veyssière. Thèse de Paris, 1874).

emphysème et hémorrhagie, lésions rappelant les altérations broncho-pulmonaires qui suivent la section expérimentale des nerfs pneumogastriques (Charcot). Signalons encore la polyurie, l'albuminurie (Ollivier), les ecchymoses de la plèvre, de l'endocarde, du péricrâne, de l'estomac, des reins. Les *arthropathies* appartiennent en général à la période secondaire, mais l'*eschare fessière* apparaît à la période initiale. Cette eschare se développe au centre de la région fessière du côté paralysé, tandis que l'eschare de la myélite aiguë se développe au milieu de la région sacrée. L'eschare s'annonce par une rougeur diffuse qui apparaît dès le lendemain ou le surlendemain de l'attaque, puis une phlyctène se forme, se rompt, et l'ulcération est constituée. Cette eschare fessière est du plus mauvais pronostic (Charcot)[1].

Symptômes secondaires. — J'ai étudié jusqu'ici les symptômes *primitifs* de l'hémorrhagie cérébrale : l'*apoplexie*, accompagnée ou non de convulsions et de contractures; l'*hémiplégie* et ses variétés; l'*hémianesthésie*, fort rare; les congestions viscérales et les troubles *trophiques*; étudions actuellement les symptômes *secondaires*, ceux qui surviennent à une époque éloignée, quelques semaines ou quelques mois après l'hémorrhagie.

Contracture secondaire. — Chez quelques hémiplégiques, un à trois mois après l'hémorrhagie cérébrale, on voit survenir dans les membres paralysés une *contracture* plus ou moins accusée, parfois *permanente et incurable*[2]. Cette contracture des hémiplégiques est due à la sclérose descendante du faisceau pyramidal contenu dans le cordon latéral de la moelle épinière, sclérose consécutive elle-même à une lésion destructive de l'expansion cérébrale du faisceau pyramidal.

En effet, l'anatomie pathologique a démontré que, lorsqu'une lésion cérébrale, hémorrhagie ou ramollisse-

1. Charcot. *Leçons sur les malad. du système nerv.*, 1872, p. 84.
2. Bouchard. *Des dégénérations secondaires de la moelle épinière* (*Archives de médecine*. Paris, 1866).

ment, reste confinée à l'un des noyaux gris du corps strié, dans la couche optique ou dans l'avant-mur, il ne survient pas de sclérose descendante et le malade peut guérir de son hémiplégie; mais, lorsque la lésion, quelle qu'en soit du reste la nature, tumeur, hémorrhagie ou ramollissement, a compromis le faisceau pyramidal en un de ses points, que ce soit au niveau de la couronne rayonnante, au niveau de la capsule interne, peu importe, il survient une sclérose secondaire que l'on ne peut suivre à l'œil nu et au microscope sur l'étage inférieur du pédoncule cérébral, sur la protubérance, sur le bulbe et sur le cordon latéral opposé de la moelle, et cette sclérose de cordons latéraux est accompagnée de contracture.

La sclérose descendante et la contracture ne sont pas provoquées par les lésions corticales quand la lésion n'intéresse que la substance grise des circonvolutions; mais, lorsque la substance blanche sous-jacente est atteinte, et elle est toujours atteinte dans les embolies des différentes branches de l'artère sylvienne qui se rendent aux territoires moteurs de l'écorce, on observe la sclérose descendante et la contracture[1]. J'ajouterai qu'en dehors des territoires moteurs, la substance blanche corticale des autres régions peut être lésée sans donner naissance à des scléroses secondaires.

La contracture est due au processus de la sclérose médullaire. La lésion irritative des fibres des cordons latéraux, en communiquant à la substance grise antérieure de la moelle (cornes motrices) une excitabilité anormale, devient la cause d'un *tonus exagéré* dont l'*intensité* ou la *permanence* constitue la contracture.

La *contracture secondaire* des hémiplégiques s'annonce par une sensation de raideur et par une *exagération des réflexes tendineux*, et quand un hémiplégique, deux ou trois semaines après son attaque, présente les réflexes

1. Pitres. *Progrès médical*, 1877, n° 7.

tendineux exagérés, au poignet, au coude, au genou, du côté paralysé, *on peut prédire la contracture*. La contracture est généralement douloureuse et se localise d'abord au membre supérieur. Les muscles fléchisseurs sont contracturés plus souvent que les extenseurs; les doigts, le poignet et l'avant-bras sont dans la flexion forcée, et le bras est fortement appliqué contre le tronc. La contracture n'atteint que le membre supérieur si la sclérose des cordons latéraux ne dépasse pas les régions supérieures de la moelle, mais elle gagne le membre inférieur si la sclérose atteint la région lombaire. Elle est moins accusée au membre inférieur, et c'est le type d'extension qui y domine, la jambe est dans l'extension forcée, mais les orteils sont fléchis, et le chloroforme ne peut vaincre la contracture des hémiplégiques comme la contracture des hystériques. Les muscles hémiplégiés de la face sont quelquefois contracturés; la déviation des traits change alors de côté, et pourrait au premier abord simuler une paralysie alterne

La contracture des hémiplégiques est d'une intensité variable; parfois elle est si peu accusée qu'on dirait au premier abord une hémiplégie flasque; dans d'autres cas elle prend de telles proportions qu'elle constitue une difformité incurable. Chez certains hémiplégiques la contracture finit à la longue par disparaître, mais habituellement ce n'est là qu'une guérison *incomplète*, car la contracture persiste à l'état latent[1]; le malade peut, est vrai, remuer les membres qui avaient été paralysés et contracturés, mais veut-il appliquer son attention et faire usage de sa main pour un but déterminé, la raideur musculaire reparaît aussitôt. Chez d'autres hémiplégiques, une contracture de vieille date disparaît d'une manière assez rapide, mais cette disparition coïncide avec l'*atrophie musculaire* des muscles primitivement contracturés. L'atrophie débute par l'éminence thénar ou

1. Brissaud. *Contracture permanente des hémiplégiques*. Thèse de Paris, 1880.

par l'épaule et se généralise; en même temps les réflexes tendineux diminuent ou disparaissent. Cette atrophie musculaire est due à l'altération des cornes antérieures de la moelle, altération qui leur est pour ainsi dire transportée par les fibres nerveuses dégénérées du faisceau pyramidal avec lesquelles elles sont en connexion. Le membre atteint d'atrophie est un membre perdu : l'infirmité est incurable.

Les gens atteints d'hémiplégie avec contracture présentent le phénomène connu sous le nom de *syncinésie* (Vulpian) ou mouvements associés : ainsi, quand on dit au sujet de fermer la main du côté sain, il arrive souvent que le même mouvement s'ébauche du côté malade.

Tremblement. Hémichorée. Athétose. — Les anciens hémiplégiques frappés de *contracture secondaire* sont souvent atteints d'un tremblement qui ne survient qu'à l'occasion d'un mouvement voulu. Dès que le malade essaye de soulever la main contracturée à la hauteur de sa tête, le bras tout entier, et la main principalement, sont pris d'un tremblement à oscillations rapides, verticales et bien cadencées; ce tremblement disparaît complètement quand le bras est au repos, et il recommence aussitôt que les muscles entrent en contraction. Quand on redresse brusquement le pied, dans le cas de paralysie avec contracture du membre inférieur, le même phénomène se produit. Cette trémulation ne doit pas être confondue avec les autres troubles moteurs, tels que les convulsions *épileptiformes*[1], qu'on observe parfois chez les hémiplégiques et qui sont sans doute consécutives à la sclérose descendante et à l'irritation secondaire du bulbe.

1. Les attaques épileptiformes précèdent souvent des attaques apoplectiformes ou alternent avec elles. On les observe chez les malades dont les lésions cérébrales, hémorrhagie, tumeur, ramollissement, sclérose en plaques, méningo-encéphalite diffuse, ont déterminé les scléroses descendantes (Charcot. *Malad. du syst. nerv.*, p. 222).

D'autres hémiplégiques ont des mouvements *choréiformes* dans les membres qui ont été paralysés; cette *hémichorée* symptomatique a tous les caractères de la véritable chorée, elle présente la même incohérence, le même désordre dans les mouvements volontaires et involontaires, que les membres soient au repos ou qu'il y ait mouvement voulu[1].

Généralement l'*hémichorée* se déclare chez les malades dont l'hémiplégie est accompagnée d'hémianesthésie; elle apparaît progressivement, après plusieurs semaines ou plusieurs mois, au moment où l'hémiplégie tend à s'amender, et bien qu'il y ait un certain degré de contracture dans les membres hémiplégiés. Cette hémichorée, qu'on nomme post-paralytique parce qu'elle ne survient qu'après l'hémiplégie, peut persister indéfiniment.

Il y a des cas où l'hémichorée se déclare non plus après, mais avant l'hémiplégie; elle est dite pré-paralytique (Grasset)[2], désignation préalable à celle de pré-hémorrhagique. Cette hémichorée pré-paralytique peut se développer au moment d'une attaque d'apoplexie, avant même la phase d'hémiplégie confirmée, et en dehors de tout autre symptôme d'hémianesthésie et de contracture. Elle est passagère et ne dure que quelques jours, même quand le malade survit à l'apoplexie; les mouvements choréiformes sont alors remplacés par l'hémiplégie.

L'hémichorée, comme les autres troubles moteurs, contracture et tremblement, peut être provoquée par des lésions cérébrales les plus diverses, hémorrhagie, ramollissement, tumeur, atrophie cérébrale congénitale. Ce

1. Raymond. *De l'hémichorée, de l'hémianesthésie*, etc. Thèse de Paris, 1876.

2. Grasset. *Maladies du système nerveux*. Montpellier, 1880.

Quand l'hémichorée survient comme symptôme initial chez un malade frappé d'apoplexie, on ne peut pas dire que l'hémichorée ait devancé l'hémorrhagie, elle n'a tout au moins devancé que les symptômes paralytiques : elle n'est donc pas pré-hémorrhagique, elle est pré-paralytique.

n'est donc pas la *nature*, c'est le *siège* de la lésion qu'il faut interroger, pour remonter à la cause du symptôme. L'hémichorée est le plus souvent associée à l'hémianesthésie; le siège de leurs lésions doit être bien voisin, mais il n'est pas unique, car les deux symptômes peuvent se montrer isolés. M. Raymond localise ce siège à la partie postérieure de la capsule interne; les faisceaux qui seraient plus spécialement en rapport avec l'hémichorée sont ceux qui recouvrent l'extrémité postérieure de la couche optique; ils sont situés en dehors et en avant des faisceaux dont la lésion produit l'hémianesthésie. Suivant la juste remarque de M. Grasset, ces deux régions ont une circulation à peu près indépendante: l'artère lenticulo-optique, née de la sylvienne, vascularise la région dont la lésion produit l'hémianesthésie, et l'artère optique postérieure, née de la cérébrale postérieure, vascularise le territoire dont la lésion produit l'hémichorée.

Suivant quelques auteurs, l'hémichorée pourrait survenir, la lésion provocatrice siégeant sur un point quelconque du faisceau pyramidal, et la déséquilibration du système musculaire tiendrait soit à la contracture (Brissaud), soit à la paralysie[1]. Suivant d'autres auteurs, la lésion provocatrice devrait siéger dans le faisceau pyramidal, mais au voisinage de la couche optique, « les couches optiques renfermant des centres réflexes importants pour l'innervation des mouvements coordonnés du corps[2] ».

L'*athétose* (Hammond) est un trouble moteur caractérisé par les mouvements incessants des doigts et des orteils. Ces mouvements se font lentement, ils ne sont pas toujours limités aux doigts et aux orteils, et envahissent parfois la main et le pied. On avait voulu faire de l'athétose une affection spéciale du système nerveux, mais, certains

1. Bidon. *Hémichorée symptomat.* (*Revue de médecine*, août et octobre 1886).
2. Stéphan. *Tremblements præ et post-hémiplégiques* (*Revue de médecine*, mars 1887).

malades ayant présenté en même temps quelques mouvements choréiformes, il est probable que l'athétose qui survient chez les anciens hémiplégiques n'est qu'une variété de la chorée post-hémiplégique[1].

Troubles trophiques secondaires. — Les *arthropathies* des hémiplégiques peuvent survenir quinze jours, un mois ou beaucoup plus longtemps après l'attaque; elles siègent surtout au membre supérieur; elles sont accompagnées de phénomènes inflammatoires (synovite végétante et exsudative), de tuméfaction et de douleur.

Les *atrophies musculaires* ne sont pas rares, mais elles n'ont ni la régularité ni la marche de l'atrophie musculaire progressive; elles sont au contraire disséminées sans ordre et localisées à un muscle ou à un groupe musculaire; elles finissent par créer une infirmité incurable.

Ces atrophies sont quelquefois masquées par l'*adipose* du tissu conjonctif sous-cutané; cette adipose, rare dans l'atrophie musculaire primitive, est fréquente dans les atrophies secondaires[2].

Marche. Durée. Pronostic. — En résumé, les symptômes de l'hémorrhagie cérébrale débutent quelquefois par l'apoplexie, beaucoup plus souvent par l'hémiplégie; l'*aphasie*, assez fréquente dans le ramollissement, est ici excessivement rare, et les différences dans le siège et dans l'extension du foyer hémorrhagique entraînent consécutivement, dans le tableau clinique de la maladie, des aspects divers dont nous allons esquisser les traits principaux :

A. Si l'hémorrhagie a pris naissance dans l'un des noyaux ou à sa surface, et si elle y reste limitée sans faire irruption dans les cavités ventriculaires, sans léser la capsule interne, on observe une hémiplégie le plus souvent curable, sans contracture consécutive.

1. Hammond. *De l'athétose* (*Arch. gén. de méd.*, 1871, t. II, p. 329. Trad. de Labadie-Lagrave). — Oulmont. *Étude clinique sur l'athétose*. Thèse de Paris, 1878.

2. Landouzy. *De l'adipose*, etc. (*Rev. mens.*, 1878, p. 11).

B. Si l'hémorrhagie se fait jour dans les ventricules latéraux ou à la surface du cerveau, elle est presque toujours mortelle et, en général, accompagnée d'apoplexie, de convulsions épileptiformes, de contractures précoces, de coma, et d'une élévation de température qui se continue jusqu'à la mort.

C. Si l'hémorrhagie intéresse le *faisceau pyramidal* au niveau de la capsule interne ou si ce tractus est quelque part lésé, comprimé par un foyer voisin, il en résulte une irritation de ce tractus blanc, une sclérose descendante, qu'on peut suivre à travers le pédoncule correspondant, à travers la protubérance, le bulbe et la moelle épinière, sclérose secondaire qui devient le point de départ de contracture tardive, de tremblement, et même d'atrophie musculaire, si le processus irritatif et destructif se propage aux cornes antérieures de la moelle épinière. C'est l'une des formes de l'hémiplégie *incurable*.

D. Une autre forme, incurable elle aussi, mais beaucoup plus rare, c'est l'hémiplégie qui persiste indéfiniment à l'état *flasque* (Bouchard), sans contracture secondaire des membres paralysés. Il est probable que cette hémiplégie flasque est due à une lésion des tractus moteurs qui n'a pas été suivie de sclérose descendante.

E. Si l'hémorrhagie détruit directement ou anéantit indirectement, par extension de son foyer initial ou par compression, le faisceau qui occupe la partie la plus reculée du segment postérieur de la capsule interne, celui qui sert à la transmission des impressions sensitives, un nouveau symptôme, l'*hémianesthésie*, s'ajoute à l'hémiplégie. C'est en pareil cas qu'on peut encore voir survenir un autre symptôme, l'*hémichorée* et l'*athétose*. Ces symptômes d'hémianesthésie et d'hémichorée sont exceptionnels, parce que l'hémorrhagie atteint rarement cette partie de la capsule.

F. Quant à savoir, l'hémorrhagie restant limitée à l'un des noyaux gris striés ou optiques, quel est le noyau intéressé et quelle est la valeur de cette localisation au

point de vue de la marche et du pronostic de la maladie, c'est là une distinction que la clinique n'a pas encore faite.

G. Les hémorrhagies de la substance *corticale* du cerveau sont fort rares, et leurs symptômes seront mieux placés aux chapitres suivants (ramollissement et locali sations cérébrales).

Diagnostic. — L'hémorrhagie méningée, l'hydrocéphalie aiguë, la congestion cérébrale, sont souvent accompagnées d'apoplexie; j'en dirai autant de l'urémie et du saturnisme (encéphalopathie urémique et saturnine), mais dans ces différents cas, les *symptômes de résolution* et l'état apoplectique sont plus rarement accompagnés des *symptômes d'hémiplégie* qu'on retrouve dans l'hémorrhagie cérébrale. L'apoplexie due à une *embolie cérébrale* est à peu près identique à l'apoplexie due à l'hémorrhagie : nous verrons plus loin comment on peut différencier les deux lésions.

L'*hémiplégie* consécutive à l'hémorrhagie cérébrale ne diffère de l'hémiplégie des autres lésions du cerveau que par la marche des accidents. Dans les tumeurs cérébrales, l'hémiplégie est incomplète et plus lente que brusque, la tumeur est presque toujours annoncée par des phénomènes précurseurs, tels que céphalalgie, vomissements, convulsions épileptiformes, troubles oculaires, et paralysies, atteignant, suivant le siège de la tumeur, tel nerf crânien moteur ou sensitif.

Quand l'hémiplégie est due à l'athérome, à la thrombose des artères cérébrales, on retrouve chez le sujet les causes habituelles de l'artérite et de l'athérome (vieillesse, goutte, syphilis, alcoolisme); dans quelques cas, les artères périphériques sont transformées en cordons durs et flexueux, l'hémiplégie est variable[1], lente et pro-

1. Sous cette désignation d'hémiplégie *variable* on comprend ces hémiplégies le plus souvent incomplètes dont la marche alternativement progressive et rétrograde est l'indice d'une lésion qui n'anéantit pas du premier coup les fonctions du territoire cérébral envahi.

gressive, elle est moins souvent brusque et complète du premier coup.

L'*hystérie* peut déterminer une apoplexie une hémiplégie avec ou sans contracture, mais l'hémiplégie hystérique présente ce double caractère d'atteindre rarement la face ou de s'accompagner d'une *contracture* des muscles de la face du côté opposé à l'hémiplégie, et d'être presque toujours accompagnée d'hémianesthésie : de plus, les troubles moteurs de l'hystérie, paralysies et contractures, sont en général liés aux autres manifestations convulsives ou non convulsives de cette névrose, hyperesthésie ovarienne, boule hystérique, tympanisme abdominal, anorexie, troubles oculaires, zones hystérogènes, etc.

L'hémiplégie d'origine *syphilitique* (gommes, méningite scléro-gommeuse, artérite, ramollissement) peut n'avoir pas de symptômes spéciaux, *elle peut ressembler de tous points* à l'hémiplégie de l'hémorrhagie cérébrale, elle peut même provoquer elle-même l'hémorrhagie (rupture d'anévrysme). Bien qu'elle soit plus fréquente à la période tertiaire de la syphilis, l'hémiplégie d'origine syphilitique, avec ou sans apoplexie, apparaît quelquefois prématurément, au cours de la période secondaire. Il faut s'enquérir avec soin des antécédents du malade et rechercher s'il existe, sur la peau ou ailleurs, des traces ou des vestiges de syphilis, afin d'instituer sans retard un traitement s'il y a lieu.

Traitement. — Contre l'apoplexie on fera usage des émissions sanguines, sangsues derrière les oreilles, saignée générale, purgatifs, révulsifs aux extrémités inférieures. On améliorera l'hémiplégie au moyen des *courants continus*; on enverra le malade aux bains de mer, aux eaux chlorurées sodiques, et la station de Balaruc me paraît jouir d'une réputation bien méritée[1]. La cure de la Malou rend également de réels services. On aura toujours *l'attention éveillée* sur la possibilité d'une erreur de

1. Grasset. *Loc. cit.*, 3e édition.

diagnostic pathogénique et sur l'existence d'*accidents syphilitiques*, afin de recourir aux frictions mercurielles et à l'iodure de potassium à *haute dose*.

§ 4. — RAMOLLISSEMENT CÉRÉBRAL. — EMBOLIE. ATHÉROME.

Ce mot de *ramollissement cérébral* ne répond pas à une entité morbide; le ramollissement du cerveau ne constitue pas une maladie, il est le résultat de divers états pathologiques, tels que l'encéphalite, l'athérome, l'artérite, la thrombose et l'embolie des vaisseaux cérébraux. L'encéphalite sera décrite à part, et je réunis ici, dans une même étude, le ramollissement cérébral par lésions vasculaires (athérome, artérite et embolie), sources les plus habituelles du ramollissement.

Rostan, le premier (1820), fixa l'histoire clinique du ramollissement[1], et, en observateur sagace, il eut bien soin de lui assigner des causes diverses, ayant remarqué que dans quelques cas le ramollissement cérébral est le produit d'une inflammation, et que dans d'autres circonstances il est tributaire d'altérations vasculaires dues à la sénilité ou à d'autres causes. Mais les auteurs qui, après Rostan, continuèrent l'étude du ramollissement (Lallemand, Bouillaud, Durand-Fardel), étaient si pénétrés des doctrines de Broussais, et l'idée de l'inflammation était alors si dominante, qu'on fit du ramollissement cérébral le synonyme d'encéphalite, et on considéra le ramollissement aigu comme une encéphalite aiguë, et le ramollissement chronique comme une encéphalite chro-

1. Rostan. *Recherches sur le ramollissement du cerveau*. Paris, 1820. — Lancereaux. *De la thrombose et de l'embolie cérébrales*. Thèse de Paris, 1862. — Proust. *Des différentes formes de ramollissement du cerveau*. Paris. Thèse d'agrégation, 1866.

tique. En 1847 Virchow fit paraître son premier mémoire sur l'embolie et la thrombose, et, bien que d'autres avant lui[1] aient indiqué ou entrevu les troubles consécutifs aux lésions vasculaires du cerveau, il est juste de reconnaître que c'est de Virchow que datent les études anatomiques et expérimentales (Prévost et Cotard)[2] qui ont mis en lumière l'histoire pathogénique du ramollissement cérébral.

Anatomie pathologique. — Quand la circulation est supprimée dans un territoire du cerveau, que cette suppression se fasse par oblitération des artères, des veines ou des capillaires, qu'elle reconnaisse pour cause un corps oblitérant né sur place (*thrombus* et *thrombose*, θρομβός, grumeaux), ou un corps oblitérant migrateur (*embolus* et *embolie*, ἐμβάλλειν, pousser dans), peu importe, si la circulation collatérale ne vient pas au secours du territoire privé de sang, ce territoire dépérit, il tombe en dégénérescence (*nécrobiose*) et il se ramollit. Tel est, en quelques mots, le principe du ramollissement par lésions vasculaires, mais ces lésions ne produisent pas toutes au même titre le ramollissement cérébral.

Ainsi, l'oblitération des *vaisseaux capillaires*, les embolies capillaires simples ou spécifiques, l'embolie pigmentaire, qui serait un des résultats de la mélanémie (Frerichs), l'embolie calcaire (Virchow), les embolies putrides (Panum), peuvent engendrer de petits foyers de ramollissement, mais leur histoire n'est pas suffisamment connue pour que j'y insiste plus longuement.

La thrombose des *sinus veineux* est une cause rare de ramollissement, et dans ce cas le ramollissement est superficiel et généralement lié à d'autres lésions encéphaliques : œdème, hydrocéphalie, altération des méninges.

1. Voyez Vergely. *Étude critique sur l'embolie*. Bordeaux, 1869.
2. Prévost et Cotard. *Recherches physiol. et pathol. sur le ramollissement cérébral* (*Gazette médicale de Paris*, 1866).

La thrombose et l'embolie des vaisseaux artériels, telles sont les sources les plus fréquentes et les mieux connues du ramollissement cérébral, et si la circulation collatérale est souvent impuissante à rétablir le cours du sang interrompu dans un vaisseau, c'est que cette circulation collatérale est peu développée dans le cerveau. Les artères centrales et corticales du cerveau sont des artères *terminales* (Cohnheim), c'est-à-dire des artères qui de leur origine à leur terminaison ne fournissent ou ne reçoivent presque aucun vaisseau anastomotique[1] : aussi l'oblitération de ces vaisseaux est-elle facilement suivie de la nécrobiose du territoire desservi par eux, et il en résulte un foyer de ramollissement qui passe par les phases que je vais décrire.

Quand on fait l'autopsie d'un individu mort à la première période d'un ramollissement aigu du cerveau ou quand on provoque cette altération chez les animaux au moyen d'embolies artificielles (Prévost et Cotard), le territoire embolisé forme un foyer plus coloré à la périphérie qu'au centre, et souvent pointillé de rouge : c'est le *ramollissement rouge*. Les embolies des petits vaisseaux provoquent mieux que les embolies volumineuses l'infarctus du territoire embolisé. Ce mot *infarctus* veut dire *farcissement* du parenchyme par le sang extravasé (Hirtz et Straus)[2]. Voici comment se fait l'infarctus de la partie embolisée : quand l'oblitération atteint une artériole, le territoire embolisé est ischémié au centre et hypérémié à sa circonférence; l'ischémie du centre s'explique par l'arrêt de la circulation dans le vaisseau, et l'hypérémie périphérique vient sans doute de la fluxion collatérale des artérioles nées au voisinage de l'obstacle. Cette fluxion collatérale élève la tension dans les capillaires, elle pro-

1. Comme nous le verrons plus loin, au chapitre des *localisations cérébrales*, l'autonomie vasculaire des territoires du cerveau a été trop exagérée, et les circulations collatérales sont plus développées que ne le faisaient supposer les premiers travaux.

2. *Dictionnaire de médecine et de chirurgie*, t. I, p. 630.

voque une congestion violente, un œdème, une issue des globules blancs et rouges par diapédèse, et même de véritables hémorrhagies dans la gaine lymphatique du vaisseau. Dès ce moment le tissu nerveux est altéré, ses éléments privés de nutrition se dissocient, la myéline se fragmente : c'est le *ramollissement rouge*.

Plus tard, la myéline segmentée subit la dégénérescence granulo-graisseuse, les granulations graisseuses se réunissent ou infiltrent les leucocytes et la gaine des vaisseaux, la substance colorante du sang se modifie et le ramollissement prend une teinte jaunâtre (*ramollissement jaune*).

Enfin, à une dernière période, la bouillie cérébrale prend les caractères d'un liquide laiteux : c'est le *ramollissement blanc*. Ces phases successives réalisées par l'expérimentation n'existent pas toujours chez le malade, et dans certains foyers volumineux, la période initiale fluxionnaire fait défaut, c'est d'emblée le ramollissement blanc.

Les foyers de ramollissement ont toutes les dimensions, depuis le volume de la tête d'épingle (Parrot)[1] jusqu'à celui d'une orange; ils sont souvent irréguliers, anfractueux, et ils atteignent surtout les parties *périphériques* du cerveau, les *circonvolutions cérébrales*, contrairement aux hémorrhagies qui siègent plutôt aux parties centrales.

Quand le ramollissement est très étendu, les circonvolutions cérébrales qui forment la coque du foyer sont affaissées, et avant même d'ouvrir le cerveau on peut juger d'après sa conformation extérieure du point où siège le foyer de ramollissement. Dans les anciens ramollissements il se fait un travail d'encéphalite chronique, et la névroglie sclérosée transforme les parois du foyer : si ces parois ne s'accolent pas, il en résulte un *kyste*;

1. Parrot. Article RAMOLLISS. (*Diction. des sciences médic.*). — *Étude sur le ramoll. cérébr. chez le nouveau-né* (*Arch. de phys.*, 1873).

dans le cas contraire, il y a formation de *cicatrice*. Ces cicatrices, dont la teinte est moins ocreuse que celle des foyers hémorrhagiques, ont pourtant une coloration *jaunâtre* (Durand-Fardel), elles sont indurées et formées de tissu conjonctif, d'éléments graisseux et d'hématoïdine : à leur niveau, les circonvolutions sont déformées et atrophiées.

Les *dégénérescences secondaires* se produisent ici, dans les mêmes conditions que pour les hémorrhagies, je renvoie donc au chapitre précédent pour tout ce qui concerne l'étude des *scléroses descendantes*.

Outre les lésions cérébrales que je viens d'étudier, on trouve à l'autopsie des *lésions vasculaires* qui sont la cause du ramollissement : l'*embolie artérielle*, l'*athérome artériel*, l'*artérite oblitérante*.

Pathogénie. — Ces caractères généraux étant posés, abordons la *pathogénie* : A. du *Ramollissement par embolie* ; B. du *Ramollissement par thrombose*.

A. *Ramollissement par embolie*. — Étant donné un *ramollissement cérébral par embolie*, nous avons à étudier l'origine, le trajet et la terminaison de l'embolie.

Les maladies chroniques du cœur gauche, notamment le rétrécissement mitral (Duroziez)[1], l'endocardite aiguë, surtout les formes emboligène et infectieuse, les coagulations fibrineuses de l'auricule chez le vieillard (Vulpian), les lésions de l'aorte, sont les sources les plus ordinaires de l'embolie cérébrale. L'embolie (fragment de valvule, de pilier, végétation ou coagulum fibrineux) s'engage rarement dans le tronc brachio-céphalique, qui s'ouvre obliquement dans l'aorte; elle suit presque toujours la carotide gauche, qui prolonge plus directement la direction du tronc aortique. L'embolie passe ensuite dans la carotide interne, s'engage très rarement dans l'artère cérébrale antérieure, et pénètre, presque toujours, dans l'artère cérébrale moyenne (artère sylvienne). Arrivée là, elle

1. Du rétrécissement mitral pur (*Archives générales de méd.*, 1877)

oblitère, suivant son volume, le tronc de la sylvienne avant ou après la naissance des perforantes, elle s'engage même dans une artériole secondaire, et elle provoque des symptômes et des paralysies qui sont en rapport avec le siège du territoire embolisé.

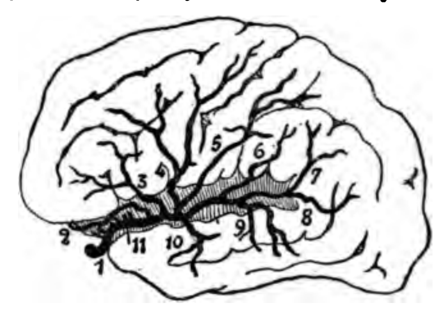
Du reste, l'histoire de ces symptômes et de ces paralysies étant inséparable de la connaissance de la circulation cérébrale, et notamment de la distribution de l'artère sylvienne, je crois utile de rappeler en quelques mots ces notions anatomiques.

L'artère cérébrale moyenne, engagée dans la scissure de Sylvius, émet des branches qui divergent entre les circonvolutions de l'insula. Ces branches sont de deux ordres, les unes centrales, les autres corticales. Les branches centrales ou perforantes, étudiées en détail au sujet de l'hémorrhagie cérébrale, sont destinées aux parties centrales du cerveau, au corps strié, à la couche optique, à la capsule interne, à la couronne rayonnante de Reil, et l'une d'elles acquiert une grande importance par la branche lenticulo-optique qu'elle fournit à cette portion de la capsule interne dont la lésion provoque l'hémianesthésie.

Les branches *corticales* de l'artère sylvienne, qui naissent du tronc de cette artère après les branches centrales, sont les suivantes : l'artère de la troisième circonvolution frontale, qui est en rapport avec le territoire dont la lésion produit l'aphasie ; les artères des « *centres moteurs* », c'est-à-dire l'artère de la circonvolution frontale ascendante, qui envoie une branche à la deuxième circonvolution frontale, et l'artère de la circonvolution pariétale ascendante, puis viennent l'artère pariéto-sphénoïdale et l'artère sphénoïdale.

Ainsi, une embolie qui oblitère la sylvienne, *avant* la naissance des artères perforantes, détermine un ramollissement qui s'étend à la fois au territoire des perforantes (parties centrales du cerveau) et aux territoires corticaux que je viens d'énumérer; une pareille embolie

est donc suivie d'hémiplégie, d'hémianesthésie et d'aphasie. Si l'embolie s'arrête dans l'artère sylvienne, *après* l'origine des artères perforantes, on constate l'hémiplégie et l'aphasie sans hémianesthésie, puisque celle des branches perforantes qui se rend au territoire dont la lésion provoque l'hémianesthésie, est respectée. Plusieurs fois, le ramollissement isolé de la troisième circonvolution gauche a provoqué l'aphasie sans paralysie, de sorte que l'aphasie, et la paralysie du bras, de la jambe et de



Distribution de l'artère sylvienne.

1. Artère sylvienne. — 2. Artère orbitaire. — 3. Artère frontale inférieure. — 4. Artère frontale ascendante. — 5. Artère pariétale ascendante. — 6. Artère pariétale inférieure. — 7. Artère du pli courbe. — 8, 9, 10. Artères temporales. — 11. Près de l'origine de la sylvienne se voient les artères perforantes.

la face peuvent être, suivant le cas, isolées ou réunies. La localisation du ramollissement dépend donc du siège de l'embolie, qui abolit la circulation dans un territoire délimité, ainsi qu'on le verra à l'article *Localisations cérébrales*.

B. *Ramollissement par thrombose.* — L'*athérome* des artères du cerveau participe à l'étiologie et au processus de l'athérome en général; le vieillesse, l'alcoolisme, la goutte, le diabète, les maladies infectieuses sont les

causes les plus puissantes des artérites oblitérantes et de l'athérome. L'artérite chronique et l'athérome diminuent le calibre du vaisseau ; au contact des bourgeons de l'endartérite et au contact des plaques athéromateuses, la fibrine se dépose, le caillot oblitérant se forme, et, quand la thrombose est complète, la partie du territoire cérébral qui est desservie par le vaisseau oblitéré tombe en nécrobiose, à moins que la circulation collatérale n'intervienne.

Artérite syphilitique. — Parmi les lésions vasculaires capables de provoquer le ramollissement cérébral, il en est une dont l'importance est de premier ordre, c'est l'*artérite syphilitique*, qui a une véritable *prédilection* pour les artères cérébrales. Cette artérite syphilitique, avec toutes ses conséquences, sera étudiée à l'un des chapitres suivants avec la *syphilis cérébrale*.

Symptômes. — Suivant le cas, le début du ramollissement cérébral est *brusque* ou *graduel*. Éudions successivement ces deux modalités :

A. RAMOLLISSEMENT A DÉBUT BRUSQUE.

L'apparition *brusque* et soudaine des symptômes (apoplexie, hémiplégie, aphasie) est surtout le fait de l'embolie, parce que l'embolie oblitère en un instant le vaisseau qui était perméable, tandis que l'apparition lente et graduelle des symptômes est plutôt réservée à la thrombose qui oblitère peu à peu le vaisseau. Toutefois *il n'en est pas toujours ainsi*; et quoique le thrombus ne détermine que lentement et progressivement l'oblitération complète de l'artère, il est des cas, et ils sont assez nombreux, notamment dans les lésions *syphilitiques* (artérite, *lésions scléro-gommeuses*, tumeur), où les accidents *éclatent presque aussi brus-*

quement que dans l'oblitération vasculaire par embolie.

Le ramollissement à début brusque et l'hémorrhagie cérébrale ont bien des symptômes communs; toutefois, le ramollissement, plus souvent que l'hémorrhagie, est précédé de *prodromes* (céphalalgie), surtout quand il est sous la dépendance de lésions syphilitiques. Dans les deux cas, l'*apoplexie* peut ouvrir la scène, et elle se présente ici avec *tous ses caractères*, avec ses congestions viscérales (congestion pulmonaire) et ses troubles trophiques (eschare fessière).

L'apoplexie fait souvent défaut, et le ramollissement débute par l'hémiplégie. Cette hémiplégie a *tous les caractères* que je lui ai décrits au sujet de l'hémorrhagie cérébrale; néanmoins, elle présente cette particularité qu'elle frappe souvent le *côté droit*, et que dans ce cas elle est fréquemment associée à l'*aphasie*. Cette association de l'hémiplégie droite et de l'aphasie est due à la prédilection des lésions pour l'artère sylvienne *gauche*; prédilection marquée surtout pour l'embolie.

L'apoplexie et l'hémiplégie ayant été longuement décrites au sujet de l'hémorrhagie cérébrale, je n'y revient pas. Au nombre des troubles produits par le ramollissement cérébral, quelle que soit la cause du ramollissement, un des plus importants est l'*aphasie* (perte de la parole), qui peut exister seule, à titre de symptôme isolé, mais qui plus habituellement est associée à l'hémiplégie droite et quelquefois à l'hémianesthésie.

L'étude de l'aphasie me paraît avoir une telle importance que je me contente de la signaler ici et je renvoie sa description au chapitre suivant qui lui sera consacré tout entier.

B. RAMOLLISSEMENT A DÉBUT LENT ET GRADUEL.

Nous venons d'étudier le début *brusque* du ramollissement cérébral caractérisé par une hémiplégie, accompagnée suivant le cas d'apoplexie ou d'aphasie; dans d'autres circonstances, et il ne s'agit pas alors d'embolie, les symptômes du début sont lents et progressifs, le malade se plaint d'étourdissements, de céphalalgie, de vertige, de fourmillements dans les doigts, d'engourdissement dans le pied, la main devient inhabile, la parole s'embarrasse, la bouche se dévie. C'est une des manières de procéder de l'artérite oblitérante syphilitique. Parfois, et notamment dans le cas d'athérome, les troubles peuvent être dissociés et si peu accusés, que le malade, surtout si c'est un vieillard, en a à peine conscience; ils augmentent ou s'atténuent sous l'influence de causes diverses (troubles digestifs), et l'hémiplégie, rarement complète, est sujette à des alternatives qui la font nommer *hémiplégie variable.*

Dans quelques cas, une phase aiguë fait suite à ce début graduel, et les symptômes, d'abord peu accusés, acquièrent rapidement leur maximum d'intensité. Plus souvent, à la phase lente du début succède une phase chronique : c'est le *ramollissement chronique* par excellence.

Quelquefois les *troubles intellectuels* précèdent ou dominent les troubles paralytiques; le malade perd la mémoire, surtout le souvenir des faits récents; ses idées sont incohérentes, sa parole est embarrassée, il pleure et rit sans motif, et il est sujet à une sorte de divagation qui se transforme facilement en délire. Ces accidents, lents et progressifs, peuvent durer des mois et des années; ils sont quelquefois interrompus par des

attaques apoplectiformes ou épileptiformes, par des phases d'excitation (agitation, délire, colère, manie) et par des périodes de dépression (somnolence, état comateux).

A ces troubles moteurs et psychiques, qui se succèdent et se combinent, s'ajoutent des symptômes plus rares, tels que vomissements opiniâtres, contractures qui peuvent prendre une importance dominante, et l'on voit, d'après cette rapide énumération, combien sont variables les aspects sous lesquels se présente le ramollissement chronique,

Symptômes secondaires. — Le ramollissement, comme l'hémorrhagie cérébrale, peut être suivi de symptômes secondaires, *contracture progressive et permanente, tremblement, hémichorée post-hémiplégique, atrophies musculaires*, ce qui prouve que la *slérose descendante du faisceau pyramidal* qui provoque ces accidents secondaires, et qui a été étudiée au chapitre précédent, est en rapport avec la *topographie* du territoire envahi, et nullement avec la nature de la lésion.

En décrivant le ramollissement cérébral, je me suis occupé des variétés les plus communes, celles qui correspondent anatomiquement à une lésion assez étendue; mais il y a des cas où le ramollissement est *limité* à un territoire restreint du cerveau, avec ou sans association des *méninges*; il n'occupe qu'une circonvolution cérébrale ou une partie de la circonvolution, tantôt la substance grise, tantôt la substance blanche sous-jacente; on observe alors des symptômes *isolés* en rapport avec la *localisation* de la lésion. Ces symptômes sont : la paralysie du bras, la paralysie de la jambe, avec ou sans contracture, avec ou sans mouvements épileptiformes; ces différents symptômes seront étudiés en détail au chapitre des localisations cérébrales et au chapitre de la syphilis cérébrale.

Diagnostic. — Pronostic. — Le ramollissement cérébral à *début brusque* a bien des symptômes communs

avec l'hémorrhagie cérébrale (apoplexie, hémiplégie), néanmoins certains signes plaident en faveur du ramollissement. Si le malade est atteint d'hémiplégie *droite* et s'il est en même temps *aphasique*, on peut diagnostiquer un ramollissement, car il existe bien peu de cas d'aphasie par hémorrhagie[1]. Si le malade a une affection cardiaque, mitrale ou aortique, on peut supposer que le ramollissement a pour origine une embolie; s'il a des artères athéromateuses, le ramollissement par thrombose se présente naturellement à l'esprit, et, si le malade est *syphilitique*, il est probable que le ramollissement a pour origine la compression d'une artère par une méningite scléro-gommeuse, ou mieux encore, le développement rapide d'une *artérite oblitérante*.

Le ramollissement à *début lent*, et dû à l'athérome cérébral, est d'un diagnostic assez difficile, parce que ses manifestations sont souvent incomplètes et insidieuses. Il faut savoir que les gens âgés sont sujets à des accidents apoplectiformes ou épileptiformes et à des troubles intellectuels liés à l'athérome cérébral : aussi, quand un pareil malade présente en même temps les signes d'une athéromasie généralisée, des artères athéromateuses, une aorte volumineuse, il est probable que ses troubles cérébraux sont dus à un ramollissement cérébral d'origine athéromateuse[2].

On comprend toute la gravité du *pronostic* : le ramollissement par embolie est grave à cause de l'étendue de la lésion; le ramollissement par thrombose est redoutable parce qu'il est souvent lié à une altération généralisée et progressive, l'athéromasie.

Le *traitement* est habituellement impuissant, à moins qu'il ne s'agisse d'accidents *syphilitiques*, et le ramollissement d'origine syphilitique est fréquent. Dans le cas de syphilis avérée ou même soupçonnée, il faut sans retard

1. Legroux. *De l'aphasie*. Thèse d'agrégation. Paris, 1877, p. 32.
2. Peter. *Clinique médicale*. Paris, 1877, p. 532.

appliquer *dans toute sa vigueur* le traitement spécifique, les frictions mercurielles et l'iodure de potassium à la dose de 2 à 15 grammes par jour.

§ 5. DE L'APHASIE.

Description. — Dans le chapitre précédent, en étudiant le ramollissement cérébral, je viens de dire que l'oblitération de l'artère sylvienne gauche, par embolie ou par thrombose, peut être suivie d'hémiplégie droite et d'aphasie.

Qu'est-ce donc que l'*aphasie*? C'est la perte de la parole; c'est plus encore; l'aphasie, quand elle est complète, n'est pas seulement la perte de la parole, c'est la perte de l'écriture, des gestes, de la mimique, c'est, en un mot, la perte du *langage*, ce mot langage étant pris ici dans son acception la plus large. Cette question du langage a été fort bien exposée par Gratiolet; il existe un langage naturel par lequel se trahit l'état intérieur de l'individu, à son insu et en dehors de sa volonté, et il existe un langage artificiel par lequel la pensée revêtue d'une certaine forme est exprimée sous cette forme qui est, suivant le cas, la parole, l'écriture ou le geste. Eh bien, l'aphasique conserve le langage naturel ; car, s'il éprouve un sentiment de joie, de tristesse et de colère, ce sentiment se trahit à son insu dans toute sa personne, mais le langage artificiel lui fait défaut, et, si vous lui demandez de simuler ce même sentiment au moyen de la parole, de l'écriture, du geste et de la mimique, il en est tout aussi incapable que de vous dire le nom d'un objet dont il connaît parfaitement l'usage, et il a conscience de cette incapacité, qui se traduit par des gestes d'impatience.

Au moment où l'aphasie se déclare, le malade éprouve habituellement quelques troubles intellectuels (perte de la mémoire, hébétude) ; ces troubles sont généralement passagers, l'aphasique conserve la volonté et l'entendement, il peut concevoir et associer des idées, mais il a perdu le moyen de les communiquer à ses semblables, et, quand il veut transformer ses idées en signes extérieurs, leur adapter les mots propres, ou les reproduire par l'écriture, il en est incapable.

L'aphasique n'a que quelques monosyllabes ou un mot à son service, et ce mot, souvent sans signification, il l'articule parfaitement et il le répète invariablement à propos de tout ; l'un ne sait dire que le mot *oui*, un autre le mot *tan* ; un malade de Trousseau ne savait dire que *cousisi*. Montrez à l'aphasique un couteau, un crayon, il connaît très bien cet objet dont il sait l'usage, mais il ne peut revêtir du mot propre l'idée qu'il s'en fait ; qu'on lui dise le nom de l'objet, et il manifeste aussitôt par ses gestes la satisfaction qu'il éprouve à retrouver ce nom, mais qu'on lui demande de répéter le mot *couteau* ou *crayon*, il en est souvent incapable, ou bien, après quelques efforts, il lance un mot quelconque, le mot *cousisi*, ou, comme un autre malade de Trousseau, le mot de Cambrone. L'appareil phonateur est intact, mais l'appareil qui transforme l'idée conçue en signe extérieur fait défaut. A la longue le malade retrouve le fonctionnement de cet appareil, mais, quand la lésion a été profonde, l'aphasique ne guérit pas complètement, il reste *boiteux du cerveau* (Trousseau).

Dans quelques cas, avons-nous dit, le trouble du langage lié à un défaut de transmission, se traduit par l'*agraphie* ; le malade ne sait plus écrire. La paralysie du bras droit, souvent associée aux troubles aphasiques, ne permet pas toujours de bien observer ce symptôme, mais généralement la paralysie est peu prononcée et le malade pourrait, du reste, tracer ses lettres et ses mots

avec la main gauche; eh bien, celui qui est atteint d'agraphie ne peut pas plus écrire, que l'aphasique dont je parlais il y a un instant ne pouvait parler. L'agraphie peut exister seule ou coïncider avec l'aphasie proprement dite[1].

A côté de l'aphasie que je viens de décrire, et qui peut servir de *type* parce qu'elle représente le *cas le plus habituel*, il y a des variétés : chez certains sujets les facultés intellectuelles sont compromises, ce qui s'explique par l'étendue de la lésion cérébrale[2], chez d'autres l'aphasie est incomplète, et le malade *substitue*, au milieu d'un mot ou d'une phrase, des lettres ou des syllabes qui rendent le mot ou la phrase inintelligibles, c'est de la *paraphasie*. Cette substitution, il la fait également quand il écrit.

Dans quelques cas, les modes divers du langage sont isolément atteints[3]. Lassègue parle d'un musicien aphasique qui ne pouvait ni lire ni écrire, mais qui notait une phrase de musique qu'il entendait chanter. La mimique n'est pas toujours perdue chez l'aphasique; elle est parfois exagérée.

L'aphasie que je viens de décrire, qui est la plus anciennement connue et qui est la plus fréquente, est actuellement décrite sous le nom d'aphasie *motrice*. Cette désignation la distingue des aphasies *sensorielles* que nous allons maintenant étudier :

Certains individus ne sont pas à proprement parler aphasiques, car ils peuvent parler et écrire, mais ils sont atteints, suivant l'expression de Kussmaul[4], de cécité

1. Pitres. *Considér. sur l'agraphie* (*Revue de médecine*, 1884).
2. De Finance. *État mental des aphas.* Thèse de Paris, 1878, n° 442. — Sazie. *Troubl. intellect. dans l'aphasie.* Thèse de Paris, 1879, n° 243.
3. Proust. De l'aphasie. *Arch. gén. de méd.* 1872. — Grasset. L'écriture chez l'aphasique. *Montpellier médical*, 1873, n° 2.
4. Kussmaul. *Les troubles de la parole.* Traduit par Rueff, Paris, 1884.

verbale ou de surdité verbale. Chez le malade atteint de *surdité verbale*[1], l'ouïe a conservé sa finesse, puisque le tic tac d'une montre est facilement perçu, l'intelligence est intacte et le sujet répond nettement à haute voix aux questions qu'on lui adresse par écrit, mais si l'on vient à lui parler, il ne comprend plus rien, il entend une succession de bruits, mais ces bruits ne revêtent pas pour lui la forme de mots, ils sont sans signification pour son intelligence.

Dans la *cécité verbale*, le malade est capable de parler et d'écrire, mais il est incapable de se lire, de même qu'il est incapable de lire quoi que ce soit; les lettres ne représentent plus à son esprit qu'une succession de traits sans signification, de même que dans le cas de surdité verbale les mots ne représentent plus qu'une succession de bruits. En pareil cas, l'association est rompue entre le signe conventionnel (mot parlé ou mot écrit) et l'idée. Dans l'aphasie proprement dite, aphasie motrice, celle que nous avons étudiée en premier lieu, le malade est incapable de transformer son idée en signes extérieurs, mais ces signes extérieurs (parole, écriture), il les perçoit parfaitement, tandis que dans les aphasies sensorielles, dans la cécité et dans la surdité verbales, l'appareil de réception qui dans le cerveau doit recevoir ces signes et leur donner leur valeur, cet appareil de réception et d'élaboration est supprimé. Dans le premier cas, il y a trouble dans l'appareil qui élabore en transmettant; dans le second cas, il y a trouble dans l'appareil qui élabore en recevant.

Pathogénie. — On a tracé des *schémas* destinés à faciliter l'explication des différents modes de l'aphasie et l'explication de leurs différents modes de production. Voyons comment on peut interpréter la pathogénie des aphasies[2].

1. Giraudeau. *Revue de médecine*, 1882.

2. Ballet. *Les diverses formes de l'aphasie*. Thèse d'agrég. Paris, 1886. — Grasset. *Maladies du système nerveux*, 1886, p. 164.

Le langage parlé, qu'il s'agisse de langue française, allemande ou chinoise, peu importe, le langage parlé est constitué par une série de *sons* conventionnels qui forment la *parole*, de même que le langage écrit est constitué par une série de *signes* conventionnels qui forment l'*écriture*. Ces sons conventionnels qui forment la parole, et ces signes conventionnels qui forment l'écriture, sont appris et sont retenus grâce à la mémoire. C'est la mémoire qui joue le rôle principal dans ce premier acte du langage. L'ouïe perçoit des sons, l'agencement de ces sons produit le mot, et l'empreinte des mots avec l'idée qui s'y rattache va s'emmagasiner dans le territoire cérébral qui correspond à la première circonvolution temporale gauche. C'est ce qu'on appelle la *mémoire auditive*, c'est-à-dire la mémoire des sons conventionnels perçus par l'ouïe et destinés à former le langage parlé.

Eh bien, supposons, ce qui s'est du reste souvent réalisé, supposons la destruction, le ramollissement de cette première circonvolution temporale, centre de la mémoire auditive. Quelle sera la situation du malade? Le malade sera dans la situation d'un homme qui a conservé toutes ses facultés, qui peut parler, qui peut écrire, qui peut lire, qui comprend ce qu'il lit, mais qui ne comprend plus rien de ce qu'on lui dit; il ne comprend pas plus, que si on lui parlait hébreu, lui qui ne sait que le français. Les mots ne représentent pour lui que des sons; en perdant la circonvolution temporale, il a perdu la mémoire de la valeur et de l'agencement de ces sons qui forment le langage parlé; il est atteint de *surdité verbale*. C'est là une aphasie sensorielle.

Même remarque s'applique au langage écrit. L'écriture, avons-nous dit, n'est que la réunion conventionnelle d'un certain nombre de signes; l'œil perçoit ces signes, comme l'ouïe perçoit les sons, puis la valeur et l'agencement de ces signes vient impressionner un territoire cérébral qui siège au niveau du lobule pariétal inférieur, ou lobule du pli courbe, du côté gauche. C'est

là que la mémoire visuelle emmagasine l'empreinte des signes conventionnels que forme l'écriture.

Eh bien, supposons, le cas s'est plusieurs fois présenté, supposons la destruction de ce lobule pariétal inférieur, centre de la mémoire visuelle. Quelle sera la situation du malade? Le malade sera dans la situation d'un homme qui a conservé toutes ses facultés, qui peut parler, qui peut écrire, qui comprend ce qu'on lui dit, mais qui ne comprend plus rien à ce qui est écrit : placé en face d'une écriture, la sienne ou celle d'autrui, il ne comprend pas plus, que si l'on mettait sous ses yeux un texte hébreu, lui qui ne lit que le français. L'écriture ne représente pour lui qu'une série de signes sans valeur. En perdant son lobule pariétal inférieur gauche, il a perdu la mémoire de la valeur des signes écrits, il est atteint de *cécité verbale*. C'est encore une aphasie sensorielle.

Les territoires cérébraux que nous venons d'étudier, dans lesquels s'emmagasinent les mémoires auditive et verbale, forment l'appareil de réception du langage. C'est par ce premier acte cérébral que commence l'éducation du langage chez le petit enfant dont le cerveau est en voie d'évolution, ou chez l'individu qui apprend une langue nouvelle. Voilà donc cet enfant, ou cet individu, munis de l'appareil nécessaire pour comprendre le langage des autres[1], mais pour qu'ils communiquent avec leurs semblables, pour qu'ils parlent et pour qu'ils écrivent, il faut qu'ils revêtent leurs idées des signes extérieurs conventionnels qui constituent la parole et l'écriture. C'est ici qu'intervient l'éducation d'un nouveau territoire cérébral. la circonvolution de Broca, ou troisième circonvolution frontale gauche. Il ne s'était agi jusqu'ici que des centres d'élaboration sensorielle, maintenant il va être question d'un centre d'élaboration motrice. C'est lentement, après un long apprentissage, que l'enfant va façonner ce centre moteur de coordination, pour arriver à parler ou à écrire :

1. Marie. *Revue de médecine*, août 1883.

ce territoire de coordination motrice se développe parallèlement aux territoires d'élaboration sensorielle. La circonvolution de Broca conserve l'empreinte, la mémoire de la coordination des mouvements nécessaires à la parole et à l'écriture; l'ordre d'exécuter ces mouvements, tout coordonnés, est transmis aux cellules cérébrales des territoires voisins (zone motrice), et alors entrent en action, les nerfs, les muscles, les organes qui transmettent le langage parlé, le langage écrit et le langage mimé.

Eh bien, supposons, ce qui s'est si souvent présenté, supposons la destruction, le ramollissement de la circonvolution de Broca. Quelle sera la situation du malade? Le malade sera dans la situation d'un homme qui a conservé ses facultés intellectuelles, qui comprend ce qu'on dit, qui comprend ce qu'il lit, mais qui ne peut plus traduire sa pensée ni par la parole ni par l'écriture, il a perdu le territoire cérébral dans lequel la pensée revêt les signes extérieurs par lesquels l'homme communique avec ses semblables; il est atteint d'aphasie motrice et d'agraphie.

On a voulu dissocier l'aphasie et l'agraphie, on a voulu localiser l'agraphie aux lésions de la circonvolution frontale moyenne gauche. Mais il est peu probable qu'il y ait une localisation spéciale pour l'agraphie; l'aphasie et l'agraphie font partie du même complexus[1]. A mesure, dit M. Déjerine, que nous avançons dans l'étude de l'agraphie, nous voyons que Trousseau avait raison, lorsque parlant dans ses célèbres cliniques sur l'aphasie, des troubles de l'écriture chez les aphasiques, il disait, n'ayant en vue certainement que les aphasiques moteurs corticaux, les seuls que l'on reconnut à son époque : « Ordinairement l'aphasique n'est pas plus apte à exprimer ses pensées par la parole que par l'écriture; et bien qu'il ait conservé les mouvements de ses mains, bien qu'il s'en serve avec autant d'intelligence qu'auparavant, il est

1. Déjerine. Clinique des maladies nerveuses, hospice de Bicêtre, 1891.

impuissant à composer un mot avec la plume comme il l'est à le composer avec la parole. »

Les exemples que j'ai choisis pour l'explication des aphasies sensorielles et de l'aphasie motrice, sont des cas types, tels, du reste, qu'on les rencontre en clinique. Mais dans bien des circonstances, ces types ne se présentent pas dans toute leur pureté; en voici quelques modalités :

L'aphasie motrice et les aphasies sensorielles peuvent exister sur le même sujet ou être absolument distinctes.

L'aphasie peut exister avec la conservation complète des facultés mentales, ou être accompagnée de troubles intellectuels; c'est une affaire de localisation.

La cécité verbale et la surdité verbale sont parfois accompagnées de *paraphasie* très prononcée[1].

La cécité verbale peut se traduire par deux formes cliniques distinctes : Dans l'une, l'agraphie accompagne la cécité verbale, dans l'autre l'écriture est conservée[2].

Localisations. — Ainsi que je viens de le dire, au cours de cet article, l'aphasie motrice est due aux lésions cérébrales qui atteignent le tiers postérieur de la troisième circonvolution frontale *gauche* (Dax, Broca)[3]. Elle est également produite par les lésions des fibres blanches qui partent de ce centre cortical, et que M. Pitres, dans la sémiologie du centre ovale[4], a décrites sous le nom de faisceaux pédiculo-frontaux inférieurs[5].

Les lésions qui atteignent le segment antérieur de la

1. Déjerine. *Soc. de biologie*, 14 mars 1891.

2. Déjerine. *Soc. de biologie*, 27 février 1892.

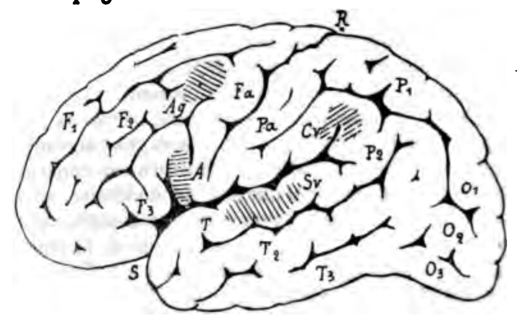
3. Dès 1825, M. Bouillaud localisait la faculté du langage dans les lobes antérieurs du cerveau, sans distinction du côté (*Archives générales de médecine*, 1re série, t. VIII, p. 25). En 1863, Dax fils invoquait comme siège de l'aphasie la lésion de l'hémisphère gauche du cerveau et M. Broca localisait le siège du langage dans la troisième circonvolution frontale gauche. Voyez pour cet historique : Grasset. *Des localisations dans les maladies cérébrales*. Montpellier, 1878 et 1880.

4. Pitres. *Recherches sur les lésions du centre ovale*. Paris, 1877. Aphasie sous-corticale. Blocq. *Gaz hebdomad.* 16 mai 1891.

5. Grasset a réuni 13 observations de ce genre. *Localisat. dans les maladies cérébrales*, 3e édition, p. 23.

capsule interne et le faisceau interne du pied du pédoncule doivent provoquer l'aphasie, car les fibres qui les constituent dégénèrent quand la troisième circonvolution est intéressée (Charcot et Féré).

L'artère frontale externe et inférieure, qui naît de l'artère sylvienne, peut être considérée comme *l'artère de l'aphasie* ou de la circonvolution de Broca[1] ; M. Charcot a même observé un cas de ramollissement dû à l'oblitération de cette artériole, qui avait provoqué l'aphasie sans hémiplégie.



Hémisphère cérébral.

F_1, F_2, F_3. 1re, 2e et 3e circonvolutions frontales. — Fa. Frontale ascendante. — Pa. Pariétale ascendante. — P_1, P_2. 1re et 2e pariétales. — T_1, T_2, T_3. 1re, 2e et 3e temporales. — O_1, O_2, O_3. 1re, 2e et 3e occipitales. — R. Scissure de Rolando. — S. Scissure de Sylvius. — A. Centre de l'aphasie motrice. — Ag. Centre de l'agraphie. — Cv. Centre de la cécité verbale. — Sv. Centre de la surdité verbale.

L'*agraphie* se produirait quand la lésion atteint la deuxième circonvolution frontale gauche (Exner).

La *surdité verbale* coïncide avec les lésions de la première circonvolution temporale gauche, surtout à son extrémité postéro-supérieure, et la *cécité verbale* est due à des lésions du lobule pariétal inférieur gauche, au voisinage du pli courbe.

1. Grasset. *Maladies du système nerveux*, 1886, p. 176.

Les lésions cérébrales qui produisent les troubles aphasiques sont presque toujours situées du côté gauche : sans être absolue, cette loi constitue presque la règle. Pourquoi l'aphasie est-elle liée aux lésions du côté *gauche*? Parce qu'il est probable que nous prenons l'habitude de parler avec notre cerveau gauche, de même que nous prenons l'habitude de nous servir plus spécialement de notre main droite. L'aphasie est rarement produite par une hémorrhagie ; dans la grande majorité des cas, elle est due à un ramollissement et par conséquent aux différentes causes, embolie, thrombose, artérite oblitérante ou tumeur, qui par des mécanismes divers et sous des influences diverses (syphilis, tuberculose) peuvent produire le ramollissement.

J'ai déjà dit que l'aphasie est ordinairement associée à une hémiplégie droite, ce qui s'explique par le siège le plus habituel des lésions voisines des circonvolutions motrices ; la paralysie est d'habitude peu développée à la face, et plus la paralysie du membre inférieur est accusée, plus l'aphasie est légère. Souvent aussi l'aphasie est associée à une hémianesthésie droite (Grasset)[1], ce qui s'explique encore par le siège de la lésion, car la partie lenticulo-optique de la capsule interne est fort rapprochée des circonvolutions de l'insula.

Aphasie transitoire. — Outre l'aphasie dont je viens de m'occuper, et qui est provoquée par des lésions cérébrales apparentes, il existe, chez les rhumatisants, chez les goutteux[2], chez quelques syphilitiques, chez les malades atteints de fièvre typhoïde, chez les hystériques, dans le cours de la migraine ophthalmique, et dans d'autres états morbides, une aphasie plus ou moins *transitoire* qui n'est pas accompagnée de paralysie, et qui disparaît rapidement sans laisser de trace. Comment expliquer cette variété d'aphasie, et que se passe-t-il en pareil cas du côté de la troisième circonvolution gauche? Il s'y passe

1. *Étud. clin.* Montpellier, 1878.
2. Trousseau. *Clinique de l'Hôtel-Dieu*, t. II, p. 659.

probablement une modification de la circulation, un trouble passager d'hypérémie ou d'anémie; un trouble dynamique des cellules nerveuses. Ce qui est certain, et ceci est important comme pronostic, c'est qu'il y a une variété d'aphasie qui peut exister sans lésion matérielle durable, de même que l'hémianesthésie des hystériques n'est accompagnée d'aucune lésion du faisceau cérébral sensitif, de même que les contractures permanentes de l'hystérie existent sans sclérose des cordons latéraux de la moelle, de même enfin que la chorée vulgaire et l'hémichorée post-hémiplégique, bien qu'ayant les plus grandes analogies, reconnaissent pour cause, l'une un trouble fonctionnel passager, l'autre une lésion d'un territoire cérébral déterminé. Des symptômes nerveux identiques peuvent donc être occasionnés, tantôt par des lésions profondes et persistantes, tantôt par des altérations passagères et de nature encore inconnue.

§ 6. ENCÉPHALITE. — ABCÈS DU CERVEAU.

L'*encéphalite* est l'inflammation du cerveau. C'est une maladie qu'on regardait autrefois comme fréquente, à une époque où on la confondait avec les ramollissements par embolie et par thrombose. On sait aujourd'hui que l'encéphalite est rare, constraste frappant avec la myélite, qui est relativement fréquente.

Pathogénie. — Abstraction faite du traumatisme et des lésions chirurgicales qui ne rentrent pas dans le cadre de cette étude, l'encéphalite et les abcès du cerveau sont toujours consécutifs à des agents toxi-infectieux. Presque toutes les maladies infectieuses, endocardites ulcéreuses, pyohémie, septicémie, pneumonies suppurées, tuberculose aiguë, bronchectasie fétide, etc., peuvent engendrer l'encéphalite aiguë et les abcès du cerveau. Le staphylo-

coque, le pneumocoque, le coli-bacille, le bacille de Koch, et surtout le streptocoque, en sont les agents les plus habituels. Au nombre des causes que je viens d'énumérer, certaines doivent nous arrêter un instant.

Le *bacille tuberculeux* est capable, à lui seul, de déterminer des abcès cérébraux. Frænkel, Rendu et Boulloche[1] en ont rapporté des observations. Il est question dans ces cas-là de malades atteints de granulie, et le bacille tuberculeux, sans le secours d'aucun autre microbe, peut coloniser en pleine substance cérébrale, grise ou blanche, et déterminer des abcès franchement phlegmoneux.

La *bronchite chronique fétide* est une cause assez fréquente d'abcès cérébraux (Biermer), j'en dirai autant des suppurations et des gangrènes pulmonaires. Mais il semble que dans ces différents cas il est nécessaire que l'expectoration soit fétide; la *putridité* paraît être une condition essentielle.

Les *lésions du rocher*, des sinus frontaux, de l'orbite, sont des causes prépondérantes d'encéphalite suppurée; la *suppuration otique* tient de beaucoup le premier rang; à l'autopsie de gens qui ont succombé à des affections du rocher, il n'est même pas rare de trouver des abcès cérébraux qui avaient évolué à l'état latent. Les affections de l'oreille qui engendrent les abcès cérébraux sont les affections chroniques, bien plus que les affections aiguës : un individu a depuis plusieurs années, depuis dix ans, vingt ans, une lésion auriculaire, une otite suppurée, une otorrhée, et cet individu qui ne se préoccupe nullement de cette lésion indolente et presque insignifiante, pourra être pris à un moment donné de symptômes terribles et mortels d'une méningo-encéphalite aiguë ou d'abcès cérébraux. J'ai été témoin d'un fait de ce genre chez un officier d'artillerie, qui ayant depuis bien des années une otite chronique qu'il traitait par le mépris, fut

1. Rendu et Boulloche. *Société médicale des hôpitaux*, 31 juillet 1891.

pris un jour, brusquement, après des manœuvres fatigantes, d'une méningo-encéphalite qui l'emporta en trois jours.

La méningo-encéphalite suppurée et les abcès cérébraux consécutifs à des lésions otitiques, peuvent être favorisés par une fissure, par un pertuis osseux, à évolution lente et insidieuse[1]; mais, dans bien des cas, il n'exiset aucune communication directe entre la cavité crânienne et l'appareil auditif; on voit même, ici comme dans l'appendicite, des abcès à distance, se faisant dans l'hémisphère cérébral du côté opposé à la lésion. Le mécanisme que j'ai invoqué pour expliquer les abcès à distance de l'appendicite (*cavité close*), peut expliquer la pathogénie des abcès à distance du cerveau, « la distension de la muqueuse auditive s'opposant à toute élimination de liquide vers l'extérieur ». (Brissaud.)

Anatomie pathologique. — Le pus de l'encéphalite aiguë est infiltré ou collecté sous forme d'*abcès*. A l'ouverture de la boîte crânienne on trouve parfois la pie-mère adhérente et les circonvolutions sous-jacentes affaissées et effacées. Le nombre, le siège et la dimension des abcès sont variables. On peut ne trouver qu'un seul grand abcès ou une série de petits abcès. L'abcès temporo-sphénoïdal est habituellement consécutif aux lésions de l'oreille moyenne et de l'oreille interne; l'abcès du lobe frontal est en rapport avec la carie de l'ethmoïde; l'abcès du lobe occipital ou du lobe temporal s'observe surtout à la suite de carie du rocher. Le pus enkysté est tantôt crémeux et jaunâtre, tantôt verdâtre et sanieux, d'odeur fétide. Les abcès s'enkystent grâce à une membrane formée de tissu névroglique sclérosé qui commence à se former vers le douzième jour. La substance cérébrale qui avoisine l'abcès est atteinte de ramollissement jaune.

Description. — Il est d'usage de décrire trois périodes à l'encéphalite aiguë. La première période, ou phase

1. Picqué et Février. *Annales des maladies de l'oreille*, 1892 n° 12

d'*excitation*, n'est pas sans analogie avec la méningite : fièvre, céphalalgie, vertiges, incertitude de la marche, troubles visuels, parfois même délire, contractures, convulsions, vomissements, constipation. La céphalalgie est le symptôme dominant, elle dure autant que cette première phase, de quatre à huit jours ; elle affecte parfois une localisation précise elle se limite à une moitié du crâne. Si l'encéphalite est due à une lésion de l'oreille, le catarrhe disparaît habituellement dès l'invasion cérébrale.

La deuxième période, ou phase de rémission, est caractérisée par une amélioration factice, avec indifférence du malade, état somnolent, torpeur ; elle peut durer plusieurs semaines ou faire place à la phase paralytique, hémiplégique, apoplectique, comateuse. Cette dernière phase peut même éclater brusquement et déterminer la mort en deux ou trois jours, sans avoir été précédée par les phases initiales d'excitation et de dépression. Parfois l'encéphalite aiguë passe à l'état chronique et le pronostic n'en est pas moins fatal. La *fièvre* est le principal symptôme sur lequel on doive s'appuyer pour distinguer l'encéphalite des ramollissements qui pourraient la simuler. Il ne faut jamais négliger de faire l'examen de l'oreille ; cet examen suffit souvent pour mettre sur la voie du diagnostic.

Deux symptômes sont à noter dans les abcès du cerveau, ce sont l'*aphasie* et l'*hémianopsie*. L'aphasie est très rarement l'aphasie motrice vraie ; il s'agit surtout d'aphasie sensorielle, d'aphasies partielles. Chez certains malades, l'examen de l'œil démontre l'existence d'une hémianopsie ; chez un malade dont Lannois et Jaboulay ont rapporté l'observation [1], il y avait de l'aphasie sensorielle et une hémianopsie homonyme latérale droite avec conservation du réflexe de Wernicke.

Encéphalite chronique. — La sclérose de l'encéphale coïncide souvent avec les lésions scléreuses de la moelle (scléroses en plaques et rubanées) ; la sclérose limitée à

1. Lannois et Jaboulay. *Gaz. méd. de Paris*, 12 septembre 1896.



l'encéphale (syphilis) est fort rare; dans la paralysie générale des aliénés, l'encéphalite interstitielle diffuse est associée à une myélite chronique de même nature.

§ 7. ENCÉPHALITE CHRONIQUE DE L'ENFANCE. HÉMORRHAGIE, RAMOLLISSEMENT, PORENCEPHALIE, SCLÉROSE LOBAIRE, MALADIE DE LITTLE.

Conditions générales. — Les *encéphalites chroniques infantiles*, depuis la naissance jusqu'à la deuxième dentition sont souvent étudiées sous des noms différents, suivant qu'on les désigne par leur lésion anatomique (hémorrhagie, ramollissement, porencéphalie, sclérose lobaire) ou par leur syndrome clinique majeur : (athétose, hémiplégie, paraplégie, diplégie spasmodique ou maladie de Little). Elles méritent d'être étudiées dans leur ensemble, car si elles présentent comme chez l'adulte des variations symptomatiques suivant la localisation des lésions, elles évoluent en général, et c'est là leur trait caractéristique, sur un fond clinique qui leur est commun. Paralysies avec contracture, troubles intellectuels parfois légers, mais pouvant aller jusqu'à l'idiotie, tels sont les éléments du syndrome commun à presque toutes les encéphalites chroniques infantiles. Le fait que le cerveau de l'enfant est incomplètement développé, au moment où débute la lésion, nous rend compte de ce processus clinique si spécial. Ajoutons que le contre-coup de certaine sclérose infantile peut se faire sentir dans l'adolescence en provoquant l'epilepsie. Les travaux de Bourneville, de Strümpell ont contribué à l'édification de ces encéphalites infantiles dont l'histoire naturelle vient d'être classée avec une lucidité remarquable par Brissaud[1].

1. Brissaud. *Traité de médecine*, t. IV, p. 200. *Leçons sur les maladies nerveuses*, Paris 1895, p. 108.

Étiologie. — Il est deux raisons étiologiques spéciales aux encéphalopathies infantiles, l'une c'est l'accouchement prématuré, la dystocie surtout, qui expliquent comment la maladie peut être constituée dès la naissance et avant la naissance, l'autre cause, invoquée par plusieurs auteurs (Marie, Strümpell), c'est l'infection (rougeole, scarlatine, coqueluche, etc.) qui pourrait engendrer la polioencéphalite au même titre que la poliomyélite, qui pourrait même engendrer ces deux affections à la fois.

Anatomie pathologique. — Les encéphalopathies infantiles peuvent être caractérisées par des lésions multiples, hémorrhagie, ramollissement, méningo-encéphalites, sclérose cérébrale, excavations poreuses (porencéphalie); mais de toutes ces lésions, deux sont spéciales à l'enfance et doivent nous arrêter : la porencéphalie et la sclérose lobaire.

Porencéphalie. — La *porencéphalie* (Heiche) est un mot qui ne s'adresse pas à une lésion particulière, il désigne le résultat ultime d'une série de lésions caractérisées par la présence de cavités (*porus*), s'ouvrant comme des cratères à la surface des hémisphères; c'est, si l'on veut, le degré superlatif de la rétraction cicatricielle (Brissaud).

Il y a lieu de considérer avec Bourneville et Sollier deux formes de porencéphalie : la porencéphalie vraie et la pseudo-porencéphalie. Voici du reste les conclusions de l'étude de ces auteurs : « La porencéphalie vraie est le résultat d'un arrêt de développement et est par conséquent congénitale. Dans la porencéphalie vraie, il y a communication de la dépression avec le ventricule latéral. Dans la pseudo-porencéphalie, cette communication n'existe pas. Toutefois, cette absence de communication n'a pas une valeur absolue, car, on peut très bien supposer que le processus nécrobiotique puisse détruire complètement la substance cérébrale jusqu'au ventricule latéral et établir ainsi une large communication avec lui. La disposition des circonvolutions a, au contraire, une plus grande importance. Dans la porencéphalie vraie, celles-ci

sont disposées en rayonnant autour du porus dans lequel elles plongent. Dans la pseudo-porencéphalie au contraire, les circonvolutions sont coupées irrégulièrement. »

« La forme de la dépression est bien différente dans les deux cas : dans la porencéphalie vraie, on voit une sorte d'infundibulum, quelquefois une simple fente ou un orifice presque circulaire. Dans la pseudo-porencéphalie on voit une vaste excavation béante dont les parois, au lieu d'être formées par les circonvolutions, sont constituées par la substance blanche recouverte par la membrane d'un pseudo-kyste qui lui adhère intimement. Malgré l'étendue relativement beaucoup plus considérable de la pseudo-porencéphalie, les phénomènes psychiques peuvent être moins marqués que dans la porencéphalie vraie qui s'accompagne presque toujours d'idiotie complète. »

La lésion porencéphalique, qu'elle soit congénitale ou acquise, est toujours le résultat d'une lésion artérielle. Dans la porencéphalie vraie, une artère a manqué congénitalement et le territoire qu'elle devait nourrir ne s'est jamais développé ; dans la porencéphalie acquise, la lésion artérielle aboutit au porus par l'intermédiaire d'un foyer d'hémorrhagie ou de ramollissement. Le vide est comblé par du tissu gliomateux.

Sclérose lobaire primitive. — C'est une lésion de la première enfance ou de la vie intra-utérine. Elle peut occuper les deux hémisphères ou se localiser à l'un d'eux, ou se restreindre même à un seul lobe, lobe occipital ou lobe frontal, d'où le nom de sclérose lobaire. Parfois même, la sclérose se cantonne à un groupe de circonvolutions telles que les circonvolutions rolandiques. Au cas de sclérose bilatérale, les lésions sont toujours symétriques (Richardière); peut-être sont-elles commandées par des troubles circulatoires. (Marie.)

La substance cérébrale est indurée, les circonvolutions semblent rétractées; la topographie générale reste reconnaissable, malgré l'atrophie marquée de la partie malade. Cette atrophie peut porter sur toutes les parties consti-

tuantes de l'encéphale : circonvolutions, pédoncules, corps opto-striés, etc.

Les lésions histologiques fondamentales consistent en une prolifération diffuse de la névroglie et en altérations vasculaires et périvasculaires. La névroglie est remplie de cellules araignées à noyaux denses et opaques; et les parties malades sont sillonnées par de gros faisceaux conjonctifs ondulés visibles à un faible grossissement. Les altérations vasculaires portent sur les capillaires dont les parois sont épaissies. Les gaines lymphatiques périvasculaires sont augmentées de volume et remplies de leucocytes et de corps granuleux. La lésion de la névroglie débute au contact des capillaires.

Les cellules de l'écorce s'atrophient, perdent leur forme pyramidale, deviennent fusiformes et peuvent même disparaître complètement sur certains lobes.

La lésion est lentement envahissante et il est des points sur lesquels elle est plus avancée. Cette marche progressive explique l'apparition de certains symptômes tardifs. (Brissaud.)

Lésions secondaires. — Chez le nouveau-né et chez l'enfant, les lésions secondaires sont toujours beaucoup plus marquées que chez l'adulte, elles ne consistent pas seulement en dégénérations secondaires, mais en *arrêt de développement du névraxe.* Dans le cerveau, l'atrophie et la dégénération gagnent la capsule, la protubérance, le bulbe. Les corps opto-striés sont également frappés secondairement, le lobe cérébelleux du côté opposé (Vulpian, Charcot, Cottard) est en général très atrophié et sclérosé; ce sont là des lésions secondaires tout à fait spéciales aux encéphalites infantiles.

La moelle du côté opposé à la lésion ne présente pas seulement des lésions de sclérose descendante, mais également une atrophie toute particulière, qui s'étend même aux os, aux cartilages, aux ligaments, aux tendons, aux muscles du même côté. Le même *retard de développement* s'observe sur le crâne, la face, le globe oculaire

du côté paralysé, d'où la formation du crâne en carène et du front olympien. Si la lésion est bilatérale, la dégénération secondaire est bilatérale, et cliniquement on observe une diplégie, au lieu d'une hémiplégie.

Symptômes. — Cliniquement, les encéphalites chroniques de l'enfance peuvent présenter les modalités les plus diverses. Elles aboutissent presque toujours à la paralysie sous forme d'hémiplégie spasmodique, d'hémiathétose, d'hémiplégie choréique, d'athétose double, de chorée spasmodique et elles peuvent se compliquer d'idiotie.

Quelle que soit la forme anatomo-pathologique de l'encéphalopathie, dit Brissaud, l'évolution générale des symptômes est toujours à peu près la même. Apparition d'accidents aigus tels qu'agitation, fièvre, vomissements, convulsions dès la naissance ou au cours de la première enfance. Une phase de guérison apparente succède pendant quelques jours ou quelques semaines à cette phase aiguë, puis survient une paralysie, tantôt limitée, tantôt généralisée à tout un côté ou à toute la musculature du corps. La période aiguë fébrile peut manquer surtout chez le nouveau-né, et souvent la paralysie, qui existe à l'état latent depuis la naissance, ne se révèle que lorsque l'enfant essaye ses premiers pas.

Tous les types paralytiques que nous avons énumérés tendent à se confondre les uns avec les autres par une sorte de dégradation insensible. Nous suivrons la description méthodique donnée par Brissaud et nous esquisserons les types suivants :

Hémiplégie spasmodique de l'enfance. — Elle évolue en trois phases successives : une phase de mouvements épileptiformes, localisés au côté qui sera hémiplégié, avec prédilection pour les extrémités; une phase d'hémiplégie qui succède immédiatement aux mouvements épileptiformes. Cette hémiplégie est en général flasque et totale, intéressant membres et face; elle dure en général une quinzaine de jours. Au bout de ce temps, la maladie entre

dans sa troisième période et l'hémiplégie devient spasmodique, incurable et à peu près semblable à celle de l'adulte. Elle n'en diffère parfois que par quelques attitudes assez spéciales. La main est fléchie sur l'avant-bras en pronation exagérée, « les doigts sont fléchis sur la paume, ou fortement étendus dans des attitudes qui rappellent absolument celles des mains des danseuses javanaises ». Ce qui est surtout tout à fait caractéristique, c'est une atrophie du côté hémiplégié généralisée aux membres et à la face.

Hémiathétose. — Elle peut exister à l'état de pureté en dehors de toute paralysie ou de toute contracture. Le plus souvent, elle n'est qu'un symptôme surajouté à l'hémiplégie. La contracture est beaucoup moins prononcée que dans l'hémiplégie spasmodique, sans quoi les mouvements athétosiques ne pourraient se produire. La symptomatologie et le processus de ces mouvements athétosiques sont semblables chez l'enfant et chez l'adulte, la localisation des lésions qui les produisent est identique. L'hémichorée a été signalée exceptionnellement.

Athétose double. — Tous les muscles sont animés de mouvements lents, incessants et raides, la face grimace continuellement. Cette athétose double est occasionnée par une lésion symétrique, intéressant le voisinage du faisceau pyramidal. La chorée chronique double, dont l'identité d'origine avec l'athétose double est aujourd'hui admise par la plupart des auteurs qui se sont occupés de la question (Richardière, Audry) est produite par une lésion analogue et à localisation différente.

Diplégies spasmodiques. — Les paralysies bilatérales, avec contracture, apparaissant à la naissance ou dans les premiers temps de la vie, ont été très étudiées en ces dernières années. Elles sont constituées par une lésion bilatérale de la zone rolandique ou du lobule paracentral. Little, dès 1862, en a nettement indiqué l'étiologie, travail difficile, accouchement prématuré, asphyxie des nouveau-nés, hémorrhagies méningées superficielles, et

les diverses formes cliniques. Little avait montré que la contracture peut être généralisée ou se montrer sous forme paraplégique.

Contractures généralisées. — Les quatre membres sont en état de contracture, le clonus du pied est très marqué et les réflexes sont exagérés. Les membres sont moins paralysés qu'ils ne paraissent et c'est là un des points les plus intéressants de cette forme de la maladie. La rigidité diminue avec l'âge, et lorsque l'enfant est en âge de marcher, on voit qu'il ne s'y décide pas en partie par paresse cérébrale, comme l'avait bien remarqué Little. Il est en retard pour la parole et pour la compréhension comme pour la marche. La maladie s'améliore avec le temps, mais n'arrive jamais à guérison complète; les jambes conservent toujours un certain degré de contracture.

Contracture paraplégique. — La contracture localisée aux m nbres inférieurs offre le tableau du tabes dorsal spasmodique. Les enfants ne commencent à marcher que vers 4 ou 5 ans; « leur démarche est spasmodique avec « double pied bot, adduction, flexion et rotation en dedans « des cuisses; les réflexes tendineux, bien entendu, sont « très exagérés; et, dans la position assise, les jambes « tendent à se relever spontanément au-dessus du sol ». (Brissaud.) Les petits malades ont l'air dénués d'intelligence, mais souvent ils ne le sont pas; ainsi que l'a fait remarquer Marie, c'est l'état spasmodique des muscles de la face qui, paralysant l'expression, leur donne parfois l'aspect stupide. La contracture des membres inférieurs est toujours moins curable que celle des membres supérieurs. L'encéphalopathie spasmodique, surtout la forme congénitale est souvent appelée dans son ensemble maladie de Little. Pour la commodité d'une description didactique, nous avons, à l'exemple de Brissaud, présenté des types que la clinique montre fréquemment isolés, mais souvent ces types se combinent, passent de l'un à l'autre et forment bien dans leur ensemble une maladie unique.

Troubles intellectuels. — Idiotie. — On conçoit que le développement intellectuel soit arrêté, si la lésion porte sur le lobe frontal; il est surtout entravé, au cas de lésion bilatérale.

Quel que soit le côté du cerveau atteint par les lésions, les individus qui sont hémiplégiques depuis l'enfance ne présentent *jamais d'aphasie*, remarque déjà faite par Cottard. Sans doute, comme l'a formulé cet auteur, la suppléance fonctionnelle s'établit au moyen des zones épargnées, sur ces cerveaux qui sont encore incomplètement développés.

L'encéphalopathie infantile est une des causes les plus fréquentes de l'idiotie. (Bourneville). La porencéphalie, les scléroses cérébrales, peuvent comme l'hydrocéphalie, la microcéphalie, les méningites chroniques, les tumeurs de l'encéphale, la cachexie pachydermique, déterminer l'imbécillité et la débilité mentale. L'idiot congénital a la face asymétrique, les bosses frontales inégales, le maxillaire supérieur saillant, les dents striées et inégalement plantées; il présente en général les stigmates les plus marqués de dégénérescence. Dans l'idiotie acquise, le crâne est régulier, l'expression moins hébétée, mais la maladie est en général plus irrémédiable. La faiblesse, le défaut d'équilibre, la perversion des facultés peut s'observer à tous les degrés chez l'idiot, et cet état de débilité psychique peut se reconnaître déjà avant l'âge de deux ans. L'enfant ne dort pas, ne cesse de crier, la vision est retardée, le goût et l'odorat sont à peine développés, l'ouïe est de tous les sens le moins rudimentaire. La sensibilité cutanée est obtuse, les mouvements volontaires sont retardés; le langage présente les troubles les plus variés, il peut être réduit à de simples grognements inintelligibles; souvent l'idiot ne commence à prononcer les premiers mots qu'entre l'âge de trois et huit ans. Les qualités affectives sont peu ou pas développées.

Épilepsie. — Beaucoup d'individus frappés d'hémiplégie spasmodique pendant l'enfance, deviennent épi-

leptiques aux environs de l'adolescence. « Beaucoup d'épilepsies dites essentielles ne sont pas autre chose que la manifestation tardive d'une encéphalopathie infantile parvenue à son stade anatomique définitif. » (Brissaud.) L'épilepsie consécutive à l'hémiplégie spasmodique infantile guérirait en général vers l'âge de trente ans. (Bourneville et Wuillaumier.)

Les encéphalopathies infantiles sont toujours graves. Quelle que soit leur évolution, elles font du malade un infirme.

Diagnostic. — Lorsque la lésion est congénitale, le diagnostic s'impose, en général; mais lorsque les phénomènes paralytiques ou spasmodiques surviennent pendant la première enfance, le diagnostic est souvent plus délicat.

Le début aigu peut simuler la méningite, mais les doutes sont dissipés par l'évolution ultérieure de la maladie; le début aigu peut simuler encore la paralysie spinale atrophique de l'enfance, mais dans cette myélopathie, l'hémiplégie est rare et les paralysies sont toujours flasques avec abolition des réflexes tendineux.

La crépitation des surfaces articulaires et les éruptions cutanées suffisent en général à éclairer le diagnostic des pseudo-paralysies syphilitiques de Parrot et Troisier.

Les paralysies obstétricales relèvent de la compression d'un nerf moteur occasionnée par les manœuvres de l'accouchement artificiel; elles restent limitées à des groupes musculaires circonscrits.

Le tabes dorsal spasmodique, les diverses paraplégies spasmodiques, celles du mal de Pott par exemple, se distinguent par leur mode d'apparition, par les troubles de la sensibilité et des réservoirs qu'elles occasionnent

Traitement. — Empêcher en certains cas les troubles circulatoires graves de se produire chez l'enfant en hâtant le plus possible le travail de l'accouchement, par la symphyséotomie, telle est, pour Pinard, la meilleure mesure prophylactique.

Quand la maladie est constituée, l'avenir de l'enfant relève du chirurgien, qui pourra dans une certaine mesure, corriger les difformités atrophiques par les procédés orthopédiques, elle relève encore de l'éducateur qui, par des moyens pédagogiques préconisés par Bourneville, pourra parfois améliorer l'état psychique.

§ 8. TUMEURS CÉRÉBRALES.

Anatomie pathologique. — On rencontre dans l'encéphale des tumeurs de toute nature et de diverse provenance; elles se développent aux dépens des méninges[1], des vaisseaux et de la substance cérébrale; certaines naissent à l'extérieur et pénètrent dans le crâne (tumeurs orbitaires), d'autres naissent dans le crâne et se font jour à l'extérieur.

Le *cancer* prend naissance dans le cerveau ou dans les parties voisines (os, méninges, cavité orbitaire); sa forme encéphaloïde, qui est la plus fréquente, peut atteindre le volume du poing, perforer les parois crâniennes et apparaître à l'extérieur, sous forme de tumeur érectile et bosselée. Le *sarcome mou* est plus rare que le cancer, sa marche est beaucoup plus lente, moins envahissante; il se développe surtout chez les jeunes sujets; il est formé de tissu embryonnaire pur, ou de tissu embryonnaire en voie de transformation. Dans le *gliome*, qui est une variété de sarcome, il se produit parfois des hémorrhagies.

Le *tubercule* a pour siège de prédilection le cervelet, le mésocéphale et la surface des hémisphères cérébraux; il forme quelquefois des tumeurs volumineuses qui sont dues à une agglomération de granulations; le centre de

1. Sabatié. *Tum. des méning. encéph.* Thèse de Paris, 1875.

la tumeur passe à l'état caséeux, souvent il y a crétification.

La *syphilis* engendre des tumeurs diverses, tumeurs osseuses et périostiques, syphilome infiltré, gommes, qui seront étudiées au chapitre suivant avec la *syphilis cérébrale*.

Les *parasites* sont rares dans le cerveau, on y rencontre surtout l'échinocoque et le cysticerque[1]. Les *anévrysmes* occupent les artères de la base, et notamment le tronc basilaire[2].

Les tumeurs du cerveau, en comprimant les veines et les artères du voisinage, déterminent des *lésions secondaires*, telles que thromboses des sinus, œdème, hydrocéphalie, ramollissement cérébral, etc.; il en résulte des variétés nombreuses dans l'exposé des symptômes.

Description. — Disons d'abord qu'il y a des tumeurs cerébrales qui restent longtemps silencieuses, à la condition qu'elles se développent lentement dans des régions dites *tolérantes* (Jaccoud), telles que la masse blanche hémisphérique des lobes postérieurs et les corps optostriés. Mais cette tolérance est loin d'être constante, et, du reste, telle région qui est tolérante quand elle est lentement envahie par une tumeur, ne l'est plus quand la lésion hémorrhagie ou ramollissement survient brusquement.

Il est d'usage, dans les traités de pathologie, de consacrer un chapitre à la description des *tumeurs cérébrales;* j'avoue que cette description *livrée à une vue d'ensemble* me paraît impossible : le *siège* de la tumeur modifie à tel point la description des symptômes, et d'autre part la physiologie de certaines opérations cérébrales est encore si mal connue, qu'une étude méthodique de cette question ne peut être tentée pour le moment; ce qu'on peut faire, c'est grouper les symptômes et les diviser en deux classes : les uns, sous le nom de symptômes *diffus*, qui

1. Viry. *Cysticerques du cerveau.* Th. de Strasbourg, 1867. — Guéneau. *Kystes hydatiques du cerveau.* Th. de Paris, 1893.
2. Gouguenheim. *Anévr. de la base du cerv.* Th. de Paris, 1866.

ne sont pas exclusivement subordonnés au siège de la lésion, et qui résultent d'une excitation directe ou réflexe; les autres, symptômes de *foyer*, qui sont en rapport avec la localisation de la lésion[1] et qui aident au *diagnostic topographique* de cette lésion.

A. *Symptôme diffus.* — Les symptômes diffus apparaissent généralement les premiers, et ils peuvent n'avoir aucun rapport constant avec le siège de la tumeur; les plus importants sont la *céphalalgie*, le *vertige*, les *vomissements*, les *fourmillements* des extrémités, les troubles intellectuels. La *céphalalgie* s'observe dans la moitié des cas (Ball et Krishaber), elle est générale ou partielle, parfois intermittente et paroxystique; elle peut durer des semaines et acquérir une extrême intensité; la violence de ses exacerbations *nocturnes* est souvent un indice de syphilis. Les *vomissements* d'origine cérébrale ont pour caractère de se faire sans effort, sans nausées, sans douleurs gastriques; ils sont alimentaires ou simplement liquides[2].

Les *vertiges* et les étourdissements se présentent sous diverses formes : le sujet se plaint de *vague cérébral*, d'un état vertigineux continu, ou de vertiges qui surviennent par accès plusieurs fois par jour.

Ces différents symptômes, céphalalgie occipitale, vomissements, vertiges, sont très fréquents dans les tumeurs *cérébelleuses*.

B. *Symptômes de foyer.* — Les *paralysies* sont des symptômes de foyer; leur apparition est tantôt lente et graduelle, tantôt rapide; leurs caractères sont subordonnés au siège et à l'étendue de la tumeur, et les aspects multiples qu'elles présentent peuvent se grouper dans les catégories suivantes :

1° *Hémiplégie.* a. L'hémiplégie *totale* des membres et de la face, analogue à l'hémiplégie de l'hémorrhagie céré-

1. Cette division a été proposée par M. Jaccoud, dans son remarquable article sur les Tumeurs de l'encéphale. *Pathologie*, t. I, p. 321.
2. *Du vomiss. dans les malad. du cerv.* H. Mollière. Lyon, 1874.

brale, est ici une variété fort rare; l'hémiplégie des tumeurs cérébrales est moins complète, « moins pure, moins méthodiquement circonscrite, moins systématique que les hémiplégies vulgaires. » (Fournier.)

b. L'hémiplégie *partielle* (étudiée à l'article *Syphilis cérébrale*), localisée à un bras (monoplégie) ou à un bras et à la face, est assez fréquente; elle résulte presque toujours d'une lésion qui siège en un point déterminé de la zone corticale motrice[1].

c. L'hémiplégie *croisée* ou *alterne*, celle qui porte d'un côté sur les membres, et du côté opposé sur un ou sur plusieurs nerfs crâniens, résulte d'une tumeur du *mésocéphale*, ou de plusieurs tumeurs, diversement situées, ou d'une tumeur qui serait assez volumineuse pour comprimer à la fois l'hémisphère cérébral et l'un des nerfs crâniens.

d. L'hémiplégie accompagnée d'*hémianesthésie* ou d'*hémichorée* indique que la tumeur atteint la partie la plus reculée du segment postérieur de la capsule interne. La contracture permanente faisant suite à la paralysie prouve que la tumeur a lésé le *faisceau pyramidal* en un point de son trajet ou à son passage dans les deux tiers antérieurs du segment postérieur de la capsule interne.

Les différentes variétés d'hémiplégie que je viens d'énumérer[2] ont rarement le début soudain des hémiplégies de l'hémorrhagie et de l'embolie cérébrales; elles sont habituellement précédées de céphalalgie, d'*ébauches de paralysie*, de fourmillements du pied ou de la main, d'engourdissement, de faiblesse. Au nombre des tumeurs qui leur donnent naissance il faut placer en première ligne les gommes syphilitiques méningées ou cérébrales; l'hémiplégie syphilitique est, on le sait, un accident fréquent de la période tertiaire, mais elle n'est pas rare, il s'en

1. Bravais. Thèse de Paris, 1827. — Charcot. *Épileps. part. syphilit.* — *Mal. du syst. nerv.* t. II, p. 342.

2. Conçaix. *De l'hémipl. syphil.* Th. de Paris, 1877. — Fournier. *Syphil. cérébr.*, p. 412. — Bernheim. *Syphil. du cerv.* Th. de Paris, 1883.

faut, dès la première et la seconde année de l'infection syphilitique[1]. Il est vrai que la syphilis peut déterminer l'hémiplégie, avec ou sans apoplexie, avec ou sans aphasie, par différents processus ; qu'il s'agisse de gomme, de méningite scléro-gommeuse, de compression vasculaire, d'artérite oblitérante et de ramollissement cérébral consécutif.

2° *Paralysie des nerfs crâniens*. Il y a diverses modalités : la paralysie peut atteindre un seul nerf, plusieurs nerfs à la fois, ou se limiter à l'une des branches d'un nerf crânien (*paralysie dissociée*). Pour expliquer une paralysie limitée à une partie du nerf, il y a deux hypothèses : dans l'une la lésion atteint l'une des branches nées du tronc commun, c'est une paralysie *périphérique*; dans l'autre la lésion atteint la branche nerveuse à son origine, avant qu'elle soit réunie au faisceau commun, c'est une paralysie *centrale*; ainsi l'hémiplégie faciale incomplète peut être due à une tumeur corticale[2] des circonvolutions motrices : la paralysie du nerf moteur oculaire commun, qui ne se traduit parfois que par un de ses symptômes, la chute de la paupière supérieure, peut être l'indice d'une tumeur siégeant à la partie postérieure du lobe pariétal du côté opposé[3], la ptose d'origine cérébrale étant croisée.

La *syphilis* cérébrale est une cause fréquente de paralysie des nerfs crâniens; les nerfs le plus souvent envahis sont, par ordre de fréquence : le moteur oculaire commun[4], le moteur oculaire externe, le pathétique, le facial, etc. Ces paralysies syphilitiques ont généralement un développement rapide, « elles se confirment dans l'espace de quelques heures, d'un jour à l'autre[5] ».

1. Lannois. *Rev. de méd.*, décembre 1882.
2. Landouzy. *Convulsions et paralysies liées aux méningo-encéphalites fronto-pariétales*. Th. de Paris, p. 74.
3. Landouzy. Blépharoptose cérébr. *Arch. de méd.*, août 1877.
4. Godard. *Paral. syphil. du mot. ocul. comm.* Thèse de Strasbourg, 1865.
5. Fournier. *Syphilis cérébr.*, p. 374.

3° Les *troubles de la vue* sont fréquents et précoces[1]. Leur importance m'engage à les décrire en détail. Je citerai en première ligne l'amblyopie et l'amaurose dues aux lésions des nerfs optiques. Ces lésions sont habituellement bilatérales et rapides dans leur évolution. A l'ophthalmoscope, on constate les symptômes d'une *névrite optique* (papille étranglée, œdème papillaire). La papille optique est hyperhémiée, rouge, les veines centrales sont volumineuses et flexueuses, les artères au contraire sont diminuées de volume, et en partie recouvertes par des exsudats.

La papille a perdu la netteté de ses contours, elle est agrandie et saillante; plus tard elle est tuméfiée, entourée de petites hémorrhagies dont la forme allongée fait ressortir la disposition radiée des fibres nerveuses. Le processus peut même dépasser la papille et s'étendre à la rétine (*névro-rétinite*). A cette phase, la névrite optique peut guérir; mais si la lésion progresse, elle aboutit à l'*atrophie* papillaire; la papille s'aplatit et la teinte rouge fait place à une teinte blanc grisâtre; les artères s'atrophient. Plusieurs théories ont essayé d'expliquer la pathogénie de cette névrite optique d'origine intra-crânienne. On l'a attribuée à une stase vasculaire (de Græfe); à une infection (Leber); à un excès de tension intra-crânienne avec refoulement du liquide céphalo-rachidien dans l'espace intervaginal du nerf optique (Schmidt); à un œdème lymphatique analogue à l'œdème de la substance cérébrale dont le nerf optique est comme le prolongement (Parinaud). L'anneau scléral que traverse le nerf optique favoriserait l'étranglement et l'œdème, au même titre qu'une ligature placée sur les membres; d'où le nom de névrite œdémateuse (Parinaud).

La névrite optique, surtout si elle est associée à d'autres symptômes, a une grande valeur diagnostique au point de vue de l'existence d'une tumeur intra-crânienne. Mais

1. Abadie. Névrite optique symptomatique de tumeurs cérébrales. *Union médicale*, 24 nov. 1874. — Th. d'agrégation, 1880.

elle ne donne aucune indication au point de vue *du siège* de la tumeur. Il en est autrement de l'*atrophie primitive* des nerfs optiques, beaucoup plus rare d'ailleurs au cas de tumeurs cérébrales. Cette atrophie, ordinairement partielle, donne lieu à diverses variétés d'hémianopsie.

L'*hémianopsie homonyme* est la perte de la moitié gauche ou de la moitié droite du champ visuel, dans les deux yeux à la fois. Elle est en rapport avec la destruction d'un des centres visuels corticaux, ou de l'un des tubercules quadrijumeaux, ou d'une bandelette optique. La tumeur cérébrale provocatrice siège du côté opposé à la partie du champ visuel obscurci. L'*hémianopsie temporale* est la perte de la moitié externe du champ visuel de chaque œil; elle correspond à une lésion de l'angle antérieur ou postérieur du chiasma, c'est-à-dire à une lésion intéressant à la fois les deux faisceaux croisés des nerfs optiques (tumeurs de la région pituitaire). L'*hémianopsie nasale* est la perte des deux moitiés internes du champ visuel, elle est l'indice d'une lésion des deux faisceaux directs intéressant à la fois les deux angles latéraux du chiasma.

L'hémianopsie homonyme, habituellement due à une lésion centrale, a des symptômes bien tranchés : évolution brusque ou rapide, perte des deux moitiés correspondantes du champ visuel sans rétrécissement périphérique, conservation de l'acuité visuelle centrale par suite de l'intégrité du faisceau maculaire ; tandis que les autres variétés d'hémianopsie, temporale ou nasale, se présentent avec des caractères variables. Étant donné le siège des lésions qui produisent les hémaniopsies, on comprend que ces troubles oculaires soient souvent associés à des troubles résultant des lésions des nerfs crâniens du voisinage, anosmie (lésion des lobes olfactifs) ; diplopie (lésion des nerfs moteurs de l'œil).

Les *paralysies oculaires* qu'on peut observer au cours des tumeurs cérébrales, se présentent avec leurs symptômes constants : strabisme paralytique, diplopie, etc.

Ces symptômes présentent eux-mêmes des caractères variables, suivant que la lésion siège plus ou moins haut sur le trajet des fibres nerveuses, dans les troncs nerveux, sur leurs racines, au niveau des noyaux d'origine, ou plus haut encore, jusqu'à l'écorce cérébrale[1].

4° Les *convulsions épileptiformes* accompagnent fréquemment les tumeurs cérébrales, elles revêtent deux formes distinctes : dans l'une les convulsions ont tous les caractères d'une véritable *attaque d'apoplexie*; dans l'autre les convulsions sont dissociées et partielles, elles se localisent à un membre, un côté du corps, c'est l'épilepsie hémiplégique, bien décrite dès 1827 par Bravais[2] et plus tard par Jackson. Dans cette forme d'épilepsie *partielle*, hémiplégique, le malade *ne perd pas* connaissance, les convulsions commencent par le bras, et s'étendent de là à la tête et à la jambe, ou bien elles commencent par la face et s'étendent au bras et à la jambe; plus rarement elles débutent par la jambe et gagnent ensuite le bras et la face. Certains mouvements brusques, tels que la flexion forcée du poignet ou du pied, peuvent rappeler l'attaque convulsive, et la même manœuvre exercée au début des convulsions peut quelquefois les arrêter. L'épilepsie généralisée, qui est une variété de l'épilepsie symptomatique, est sans valeur au point de vue du siège de la tumeur, tandis que l'épilepsie partielle, le monospasme, *localisé* au bras, à la jambe, est toujours l'indice d'une tumeur siégeant en un point déterminé de la *zone corticale motrice*. Cette question sera étudiée, au sujet des *localisations cérébrales*.

Les gros tubercules du cerveau, les exostoses de la voûte crânienne, les gommes syphilitiques de la dure-mère et des régions corticales, sont les causes les plus

1. Voir le chapitre concernant *Paralysies des nerfs moteurs de l'œil*.

2. Bravais. Thèse de Paris, 1827. — Charcot. Épileps. part. syphilit[illegible] it. *Mal. du syst. nerv.*, t. II, p. 342.

habituelles des convulsions épileptiformes; cette épilepsie syphilitique sera étudiée plus loin.

Je viens d'énumérer les symptômes les plus communs des tumeurs cérébrales, il en est d'autres qui, pour être plus rares, n'en ont pas moins une grande importance : ce sont l'aphasie, le ralentissement exagéré du pouls, la syncope, les attaques apoplectiformes, le coma, la manie.

L'*aphasie* est transitoire ou permanente, elle apparaît seule, ou est associée à des troubles hémiplégiques; elle peut même se montrer comme un phénomène isolé au début d'une syphilis cérébrale[1]. L'aphasie des tumeurs cérébrales est généralement due à la compression de l'artère nourricière de la troisième circonvolution frontale.

Le *coma* est une des manifestations les plus curieuses des tumeurs cérébrales, et je ne parle pas seulement du coma qui suit les attaques épileptiformes et apoplectiformes, ni du coma qui est associé aux troubles graduels et croissants de l'œdème cérébral et de l'hydrocéphalie; mais je fais allusion à ce *coma précoce* qui survient parfois brusquement, notamment dans les lésions cérébrales syphilitiques, et qui en est comme une manifestation isolée[2], bien faite, quand on n'en est pas prévenu, pour dérouter le diagnostic.

Diagnostic. Pronostic. Traitement. — Après ce qui vient d'être dit sur l'évolution des tumeurs cérébrales et sur la multiplicité des accidents qu'elles produisent, on voit qu'elles sont généralement annoncées par des symptômes *précurseurs*, tels que vertiges, céphalalgie, vomissements, convulsions épileptiformes, épilepsie partielle, et confirmées par des troubles paralytiques, hémiplégie incomplète, amaurose, paralysie des nerfs crâniens. Mais

1. Bourceret et Cossy. *Bull. de la Soc. anat.*, 9 mai 1873. — Tarnowsky. *De l'aphasie syphilit.* Paris, 1870.
2. Mercier. *Syphilis cérébr. avec accid. comateux.* Thèse de Paris, 1875. — Fournier. *Syph. cérébr.*, p. 137.

il est des cas où l'explosion des accidents (aphasie, coma) défie toute espèce de prévision, et le diagnostic présente alors de sérieuses difficultés. Les conditions habituelles du développement des tumeurs ne sont réalisées ni dans l'hémorrhagie ni dans l'embolie cérébrales; elles ont plus de similitude avec les symptômes du ramollissement cérébral par artérite oblitérante et par athérome. Il y a néanmoins cette différence que les symptômes de la période prodromique sont moins fréquents, moins [illegible], tandis que les troubles intellectuels sont souvent plus marqués dans le ramollissement athéromateux que dans les tumeurs encéphaliques; de plus, l'athérome cérébral est parfois associé à un athérome généralisé (aorte, artères radiale, fémorale, etc.), ce qui n'est pas sans valeur pour le diagnostic.

Dans tous les cas, on aura soin d'interroger avec soin les antécédents des malades, afin d'être édifié, s'il y a lieu, sur la nature *syphilitique* de la tumeur.

Le *pronostic* des tumeurs cérébrales est d'une excessive gravité; la plus redoutable est le cancer, la moins mauvaise est la tumeur syphilitique. parce qu'elle cède assez souvent au traitement approprié, *traitement qui doit être énergique*, ainsi que nous allons le voir au chapitre suivant. Je n'ai pas à m'occuper ici du traitement *chirurgical*, qui a fait, depuis quelques annnées, des progrès considérables[1].

§ 9. SYPHILIS CÉRÉBRALE.

Il me semble que pour simplifier cette grande question de la syphilis cérébrale, si magistralement étudiée par

1. Auvray. Les tumeurs cérébrales. *Clinique et chirurgie*. Thèse de doctorat, Paris, 1896.

Fournier[1], on peut la diviser en trois parties. C'est la division que j'avais adoptée dans les huit leçons que j'ai consacrées à cette étude, à mon cours de la Faculté en 1892. Dans une première partie j'étudierai l'*artérite cérébrale syphilitique*, qui me paraît être une des formes les plus fréquentes de la syphilis cérébro-méningée. Dans une deuxième partie je m'occuperai des lésions *scléro-gommeuses* cérébro-méningées. Dans une troisième partie seront décrites les formes *mentales* de la syphilis, la pseudo-paralysie générale et la paralysie générale para-syphilitique.

ARTÉRITES SYPHILITIQUES CÉRÉBRO-MÉNINGÉES

Anatomie pathologique. — La syphilis a une prédilection bien marquée pour les *artères de l'encéphale*, et parmi ces artères elle choisit surtout celles qui forment l'hexagone de Willis ou qui en émanent. Anatomiquement parlant, ces artériopathies syphilitiques n'offrent pas de lésions qui leur soient absolument propres; néanmoins elles ont un air de famille qui permet quelquefois de les reconnaître soit à l'œil nu, soit au microscope. Elles sont souvent symétriques, et parfois localisées à un segment du vaisseau, ce qui n'empêche pas que dans d'autres circonstances elles soient multiples et plus ou moins généralisées.

L'artérite syphilitique, avait dit Heubner dans son travail de 1864, débute par la tunique interne et par un bourgeon latéral; c'est une endartérite oblitérante, qui aboutit à l'oblitération du vaisseau, par bourgeonnement et par thrombose[2]. Pour M. Lancereaux, l'artérite syphilitique est primitivement une périartérite. Pour d'autres

1. *Syphilis cérébrale*. Paris, 1879.
2. Cornil. Artér. syphilit. (*Journ. des connaiss. méd. pratiques*, 1886, n° 6).

auteurs elle consiste en une altération scléro-gommeuse des parois de l'artère ; la lésion débute par la tunique externe, qu'elle enveloppe parfois comme un manchon [1], et se propage aux tuniques moyenne et interne. La prolifération cellulaire peut être telle que la lumière du vaisseau en est obstruée. Dans ces différents cas, l'oblitération du vaisseau se complète par l'adjonction d'un caillot qui forme thrombose, et le ramollissement cérébral en est la conséquence. Il y a du vrai dans ces manières diverses d'envisager la question, mais l'opinion de Heubner mérite d'être conservée ; je n'en veux pour preuve que les lésions décrites par Joffroy au sujet d'une observation d'artérite cérébrale syphilitique[2].

On avait avancé que l'artérite syphilitique est liée à un processus actif et non dégénératif, qu'elle n'aboutit pas à l'athérome (Heubner). C'est là une erreur, M. Cornil a démontré que l'artérite syphilitique peut aboutir à l'athérome[3] ; l'athérome n'est même pas rare. Cette revue rapide des lésions artérielles de la syphilis nous montre que l'artériopathie syphilitique a bien des points communs avec les artériopathies d'origine diverse, et j'ajouterai que, comme elles, elle peut aboutir tantôt à l'oblitération du vaisseau, tantôt à son ectasie, à l'anévrysme et à la rupture.

Du reste, artériopathies syphilitiques, *oblitérantes* et *ectasiantes* ont été constatées sur des artères *superficielles*, ce qui a permis de se rendre compte *de visu* de ce qui doit se passer dans le cerveau. En voici deux exemples absolument probants :

Leudet (de Rouen) a présenté au Congrès de Blois (1884) l'observation d'un syphilitique atteint d'artérite oblitérante et douloureuse de la branche frontale antérieure de l'artère temporale superficielle gauche. Cette première artérite oblitérante, limitée à un segment arté-

1. Balzer. Gommes de la peau (*Revue de médecine*, août 1884).
2. *Arch. de méd. expérim.*, 1891.
3. *Journal des connaissances méd. chir.*, 1886.

riel, fut bientôt suivie d'une artérite oblitérante identique et symétrique du côté droit. Leudet put suivre toutes les phases de cette artériopathie, avec induration et oblitération de l'artère, et, sous l'influence du traitement antisyphilitique, il put suivre également le rétablissement de la circulation artérielle, la perméabilité de l'artère et la guérison définitive. C'était là un type d'endartérite *oblitérante*, syphilitique, symétrique et localisée à un segment de l'artère, avec tous les caractères qu'on retrouve souvent dans l'artérite cérébrale syphilitique.

J'ai observé à l'artère radiale du poignet gauche, un cas d'artérite syphilitique qui avait abouti à la formation d'un *anévrysme*. Il s'agit d'un homme de 35 ans que j'avais déjà soigné quelques années auparavant pour une vaste ulcération serpigineuse syphilitique du bras droit; j'avais eu l'occasion de le revoir et de le soigner deux ans plus tard pour une excavation syphilitique du poumon droit ayant entraîné tous les désordres de la phthisie syphilitique. Lorsque je revis ce malade, quelques années plus tard, il m'apprit qu'on faisait depuis plusieurs semaines une compression assez violente sur un anévrysme de son artère radiale gauche et la compression n'ayant amené aucun résultat, l'opération était décidée en principe. L'anévrysme avait les dimensions d'une petite noisette; j'émis l'opinion qu'il pouvait bien être le résultat d'une artériopathie syphilitique et j'instituai un traitement intense mercuriel et ioduré. L'anévrysme diminua graduellement de volume et avait totalement disparu trois mois plus tard. Du reste, cette observation d'anévrysme syphilitique périphérique n'est pas unique, il s'en faut; je pourrais citer une observation de Croft, concernant la guérison d'un anévrysme syphilitique de l'artère poplitée, par le traitement mercuriel et ioduré.

Voilà donc des faits, et ils ne sont pas isolés, qui prouvent, d'une façon indéniable, l'existence d'artériopathies syphilitiques, aboutissant tantôt à l'*anévrysme*,

tantôt à l'*oblitération* du vaisseau. C'est cette même division qui va me servir à classer les lésions de l'artériopathie cérébrale syphilitique.

A. *Anévrysmes syphilitiques.* — Dans un *premier groupe* je place les artérites syphilitiques qui aboutissent à l'*anévrysme*, à sa rupture et à l'hémorrhagie *méningée*. En voici quelques exemples :

Une observation de Spillmann concerne un jeune garçon syphilitique pris, onze mois après l'infection, d'accidents cérébraux : céphalée, somnolence, étourdissements, vertiges, vomissements. Bientôt une attaque d'apoplexie se déclare et le malade meurt en quelques heures. A l'autopsie, on trouve une hémorrhagie sous-arachnoïdienne abondante, provenant de la rupture d'un anévrysme de l'artère basilaire. En différents points, les artères de la base du cerveau étaient le siège de lésions syphilitiques. Le sujet n'était pas alcoolique[1]. Dans une autre observation de M. Spillmann, il s'agit d'une jeune femme syphilitique, qui fut prise, dix mois après l'infection, d'accidents cérébraux : céphalée, somnolence, torpeur. Bientôt après, apparaissent des mouvements convulsifs, et un état apoplectiforme se déclare. La malade succombe quelques heures plus tard. A l'autopsie, on trouve un vaste épanchement hémorrhagique sous-arachnoïdien, causé par la rupture d'un anévrysme situé au confluent des artères carotide interne gauche et sylvienne. L'artère carotide droite, en un point symétrique, est atteinte d'artérite syphilitique.

Dans une observation de Lancereaux[2], une jeune femme syphilitique est prise, six ans après l'infection, de symptômes cérébraux : céphalée, étourdissements, vertiges, hémiplégie droite sans apoplexie. Après une amélioration passagère due au traitement, les symptômes cérébraux reparaissent et la malade meurt d'une attaque d'apoplexie. A l'autopsie, on constate une hémorrhagie

1. *Annales de syphiligraphie*, 1886.
2. *Syphilis cérébrale*, 1882.

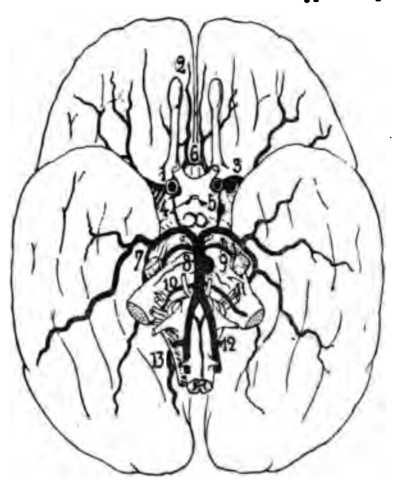
sous-arachnoïdienne due à la rupture d'un anévrysme siégeant sur l'artère sylvienne droite avant la naissance des perforantes. Plusieurs artères nées de la sylvienne droite sont le siège d'endartérite à tendance oblitérante.

Dans l'observation de Brault[1], il s'agit d'une jeune femme prise, quelques mois après l'infection, de symptômes cérébraux, tout à fait précoces : céphalée, amnésie, aphasie. La malade prend rapidement l'aspect cachectique, et elle meurt subitement, frappée d'apoplexie, au dixième mois de sa syphilis. A l'autopsie on trouve une hémorrhagie méningée considérable, causée par la rupture d'un anévrysme siégeant sur la carotide interne gauche à son entrée dans le crâne. La carotide interne droite est atteinte d'artérite en un point symétrique. A l'examen histologique, on trouve que les trois tuniques artérielles du segment malade ont perdu leur structure propre et leurs caractères différentiels. Elles sont uniformément composées de tissu embryonnaire. La lame élastique interne persiste seule. En un autre point voisin de l'anévrysme, la lumière de l'artère est presque oblitérée par épaississement de ses parois et par un volumineux bourgeon de l'endartère. Remarquons à cette occasion que toutes les modalités de l'artériopathie syphilitique sont ici réunies, ce qui est du reste assez fréquent.

Muller rapporte l'observation d'une femme syphilitique, qui mourut brusquement d'apoplexie. A l'autopsie, il constata une hémorrhagie méningée due à la rupture d'un anévrysme de l'artère sylvienne gauche. Blachez a publié l'observation d'un homme syphilitique, atteint de symptômes cérébraux, terminés par l'apoplexie et par la mort. A l'autopsie on trouva une artérite syphilitique du tronc basilaire et la rupture de l'anévrysme qui avait causé l'hémorrhagie mortelle[2]. Dans une observation de Lancereaux, un homme syphilitique, après avoir pré-

1. *Société anatomique*, 1878.
2. *Société anatomique*, 1862.

senté des accidents cérébraux prodromiques, meurt d'apoplexie. L'autopsie permet de constater une hémorrhagie méningée consécutive à la rupture d'un anévrysme syphilitique du tronc basilaire. J'ai eu dans mon service, à l'hôpital Saint-Antoine, une femme âgée de 40 ans, entrée pour des accidents syphilitiques cérébraux et qui succomba dans une attaque d'apoplexie; je constatai à l'autopsie une hémorrhagie méningée causée par la rupture d'un anévrysme de la sylvienne gauche. Les deux sylviennes étaient atteintes d'artérite syphilitique.



Anévrysmes syphilitiques des artères de la base du cerveau.

1. Carotide interne. — 2. Artère cérébrale antérieure. — 3. Sylvienne avec anévrysme. — 4. Choroïdienne. — 5. Communicante postérieure avec anévrysme. — 6. Communicante antérieure. — 7. Cérébrale postérieure. — 8. Tronc basilaire avec anévrysme. — 9. Cérébelleuse supérieure. — 10. Cérébelleuse inférieure. — 12. Artère vertébrale. — 13. Cérébelleuse postérieure.

En *résumé*, d'après ces observations, que je pourrais

multiplier, nous voyons que l'anévrysme syphilitique n'est pas une modalité rare de l'artériopathie cérébrale syphilitique. Ces anévrysmes siègent par ordre de fréquence au tronc basilaire, aux artères sylviennes, aux carotides internes. Dans bien des cas on constate sur un même sujet des lésions multiples : un anévrysme rompu, un anévrysme en voie de formation, une endartérite à tendance oblitérante, des artères avec transformation complète de leurs parois. Il est à remarquer que ces lésions artérielles ne concernent pas seulement les époques éloignées dites tertiaires de la syphilis, on les a rencontrées à des époques parfois très rapprochées de l'infection : au 11e mois (Spillmann), au 10e mois (Brault), au 8e mois (Spillmann).

B. *Endartérite oblitérante.* — Après avoir étudié les artérites syphilitiques qui aboutissent à l'anévrysme, plaçons dans un *deuxième groupe* les artérites cérébrales syphilitiques qui aboutissent à l'*oblitération* du vaisseau, et qui peuvent entraîner la mort sans ramollissement cérébral consécutif, ou avec ramollissement cérébral, ce qui dépend de l'intensité et de la durée du processus oblitérant.

Dans une observation de M. Geffrier[1], un malade syphilitique entre à l'hôpital pour une céphalée atroce qui persiste malgré de fortes doses d'iodure de potassium. Quelques mois plus tard, les douleurs, qui s'étaient un instant amendées, reparaissent encore plus vives, avec étourdissements, vertiges, obnubilation intellectuelle. Le malade ne peut marcher sans perdre l'équilibre. Il est bientôt pris de délire, d'état comateux, de râle trachéal et il meurt au sixième mois de son infection. A l'autopsie, on constate des lésions syphilitiques du tronc basilaire, des deux artères sylviennes, des cérébrales antérieures et des communicantes postérieures. Le tronc basilaire est comblé par un caillot fort adhérent, qui commence dans les artères vertébrales. La substance cérébrale ne pré-

1. *Société clinique*, 1883, p. 51.

sente en aucun point ni ramollissement, ni hémorrhagie. L'examen histologique démontre qu'en certains endroits les éléments normaux des tuniques artérielles ont presque disparu et sont remplacés par des éléments embryonnaires. On assiste même en certains points à la formation de poches anévrysmales. Sur les artères sylviennes on constate par places des bourgeons faisant saillie dans la lumière du vaisseau. Ailleurs, l'endartère présente les caractères de l'athérome le plus franc. Remarque importante, ce malade n'était nullement alcoolique. Dans ce cas-là, la mort, survenue dans le coma, avait été provoquée par l'oblitération complète du tronc basilaire sans que le ramollissement cérébral consécutif ait eu le temps de se faire.

Mauriac[1] a publié une observation qui a trait à un malade n'étant encore qu'au sixième mois de sa syphilis, et pris néanmoins de troubles cérébraux violents : céphalée atroce, affaiblissement de la mémoire, embarras de la parole, maladresse des mains, incertitude dans la marche. Quelques jours plus tard le malade perd connaissance, une hémiplégie gauche complète se déclare et, après quelques alternatives d'amélioration, le malade succombe dans le coma, au huitième mois de son infection. A l'autopsie on trouve des lésions disséminées sur les artères de la base de l'encéphale. Les carotides sont blanchâtres et épaissies. La sylvienne droite est atteinte d'artérite, et les branches principales qui naissent de cette artère sont elles-mêmes malades et complètement oblitérées par des caillots. Un caillot oblitérant existe également dans la cérébrale antérieure droite. Des coupes méthodiques du cerveau et du mésocéphale ne permettent de constater aucun foyer de ramollissement. Ici encore le processus oblitérant artériel a été si rapide que la mort est survenue avant que la nécrobiose ait eu le temps de se faire.

Voici maintenant d'autres observations d'artérite oblité-

1. *Arch. de méd.* Juin 1889.

ıanteoù la mort a été précédée de *ramollissement* cérébral.

Dans une observation de Joffroy[1], un homme, arrivé à la septième année de sa syphilis, est pris de symptômes cérébraux, maux de tête, embarras de la parole, aphasie transitoire, engourdissement du bras droit. Un mois plus tard, hémiplégie faciale droite et paralysie passagère du bras droit. Les mois suivants, inaptitude au travail, étourdissements, vomissements. Quelques mois après, perte de connaissance, coma, râle trachéal et mort. A l'autopsie, on constate que le tronc basilaire est épaissi, induré, et contient un caillot adhérent, de 1 centimètre 1/2 de longueur. L'artère sylvienne gauche et les deux artères cérébrales postérieures sont le siège d'artérite. A l'examen histologique on constate des lésions d'endartérite, avec les bourgeons saillants décrits par Heubner; les lésions de péri-artérite sont moins avancées. L'examen du cerveau permet de constater trois foyers de ramollissement, du côté gauche, sur la circonvolution frontale interne, en avant du lobule paracentral, et sur le pied de la troisième circonvolution frontale.

Dans une observation de Heubner (citée dans le mémoire de Mauriac), on voit qu'un jeune garçon, à la huitième année de son infection syphilitique, est pris de symptômes cérébraux et d'une paralysie du bras droit. Il s'améliore sous l'influence du traitement, mais quatre ans après, une hémiplégie droite se déclare, suivie elle-même de contracture secondaire du bras droit, d'albuminurie, d'amaigrissement et de cachexie qui se termine par la mort. A l'autopsie, on constate une artérite des gros troncs de la base, avec ramollissement consécutif du corps strié gauche et dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal.

Voilà donc un certain nombre d'observations qui permettent de suivre pas à pas le processus de l'artérite syphilitique oblitérante terminée par la mort, avec ou sans ramollissement cérébral consécutif, le ramollisse-

1. *Arch. de méd. expérimentale.* Mai 1891.

ment, je le répète, dépendant de l'intensité, de l'étendue, de la durée du processus oblitérant.

C. *Hémorrhagie cérébrale.* — Dans un troisième groupe, je place les cas, beaucoup plus rares, il est vrai, où l'artériopathie syphilitique ne s'attaque pas aux artères volumineuses de la base de l'encéphale ou aux branches qui en émanent directement; elle s'attaque à des artérioles de plus petit calibre, superficielles ou profondes, et elle peut provoquer, dans les parties corticales ou centrales, de très petits foyers de ramollissement, consécutifs à des oblitérations d'artérioles, ou des anévrysmes miliaires provoquant l'hémorrhagie cérébrale, de tout point comparable à l'hémorrhagie cérébrale vulgaire. L'observation de Schwostek (mémoire de Mauriac) en est un remarquable exemple. Il s'agit d'un garçon de vingt-quatre ans, atteint de syphilis, chez lequel les accidents secondaires eurent peu d'intensité, mais trois ans après éclatèrent des symptômes cérébraux fort graves : douleur vive au front, à la nuque, vertiges, incertitude dans la marche. Ces symptômes furent bientôt suivis d'hémiplégie gauche, de coma et d'état apoplectiforme. La mort en fut la conséquence. A l'autopsie, on constata de l'artérite syphilitique sur les artères de la base de l'encéphale, et à l'examen du cerveau on trouva une *hémorrhagie* ayant envahi en partie le noyau lenticulaire du corps strié, la capsule externe, l'avant-mur avec inondation ventriculaire.

Pour la facilité de la description, j'ai divisé en plusieurs catégories les différentes formes que présentent les lésions artérielles de la syphilis cérébrale. Il y a des cas en effet où ces lésions peuvent exister isolées et affectent les différents types que je viens de retracer; mais, dans d'autres circonstances, ces différentes lésions sont associées, combinées, et le type clinique qui en dépend est moins schématisé. Toutefois, connaissant maintenant les différentes formes du processus pathologique des artériopathies cérébrales syphilitiques, il nous sera plus facile d'en retracer l'étude clinique.

Symptômes. — *Apoplexie.* — L'attaque d'apoplexie peut être la conséquence de l'artérite cérébrale syphilitique. Qu'on veuille bien se reporter aux précédentes observations, et l'on verra que l'*apoplexie* et la mort ont été causées tantôt par la rupture d'un anévrysme, tantôt par l'oblitération plus ou moins étendue d'un gros vaisseau artériel. Dans le premier cas, l'apoplexie est due à une hémorrhagie méningée; aussi est-elle foudroyante. Dans le deuxième cas, elle est due à une ischémie cérébrale plus ou moins étendue, aussi est-elle un peu moins rapide. L'apoplexie peut même être due à une hémorrhagie cérébrale proprement dite. L'apoplexie syphilitique diffère peu, en tant que symptômes immédiats, de l'attaque d'apoplexie vulgaire, mais elle s'en différencie largement par ses signes précurseurs.

L'attaque d'apoplexie vulgaire, en effet, surprend habituellement l'individu qui en est atteint, dans le cours d'une santé en apparence excellente; il est frappé pendant son sommeil, ou au milieu de ses occupations, sans avertissements, sans prodromes et sans que rien ait pu faire présager un accident aussi soudain. Il n'en est pas de même de l'apoplexie syphilitique. Celle-ci est, en général, l'aboutissant de symptômes cérébraux plus ou moins intenses, variés, et qui remontent à une époque plus ou moins éloignée. La céphalée ne manque pour ainsi dire jamais; les vertiges, les éblouissements, les étourdissements, les troubles passagers de la vue, l'obnubilation, les troubles fugaces de la parole et de l'intelligence, les absences, les troubles parétiques à forme monoplégique ou hémiplégique sont autant de signes parfaitement bien étudiés par Fournier, et qui par leur réunion, par leur caractère propre, sont l'indice du travail cérébral qui s'accomplit et qui trop souvent annonce des accidents multiples dont le plus terrible est l'attaque d'apoplexie.

Hémiplégie. — L'hémiplégie syphilitique est un des accidents les plus fréquents, non seulement de l'artérite

syphilitique oblitérante, mais encore de la syphilis cérébrale en général. Nous ne nous occupons pour le moment que de l'hémiplégie consécutive à l'artérite oblitérante. L'artérite syphilitique, ayant pour siège de prédilection l'artère sylvienne, les symptômes hémiplégiques observés à la suite de cette artérite, seront variables suivant le degré d'oblitération du vaisseau, et suivant l'étendue de cette oblitération. Mais, comme l'oblitération de l'artère se fait le plus souvent d'une façon progressive, il est tout à fait exceptionnel que les troubles hémiplégiques qui en sont la conséquence frappent le malade avec la rapidité que nous observons d'habitude dans l'hémiplégie consécutive à l'hémorrhagie cérébrale vulgaire.

Pour donner une idée de cette hémiplégie syphilitique, je ne saurais mieux faire que d'esquisser l'observation d'un malade de mon service. Cet homme, syphilitique depuis une douzaine d'années, éprouvait depuis quelque temps une forte céphalée à forme vespérale. Sur ces entrefaites, il fut pris d'une hémiplégie lente et progressive dans les conditions suivantes : Le vendredi matin 27 novembre 1891, il éprouve une légère parésie à la jambe droite, parésie qui lui permet néanmoins de vaquer ce jour-là à ses occupations. Le lendemain, la parésie de la jambe s'accentue, et elle est suivie d'une parésie du bras droit. Dans l'après-midi du même jour la parole est moins nette; et le lendemain matin, l'hémiplégie faciale est constituée. Les jours suivants, ces troubles vont en s'accentuant, et l'hémiplégie est définitivement constituée le jour où le malade se présente à l'hôpital Necker, c'est-à-dire le 1er décembre. Le 2 décembre je constate une hémiplégie totale du côté droit, avec déviation de la langue, troubles de la parole, aphasie incomplète. Les jours suivants, les symptômes persistent en s'aggravant. Le 5 décembre l'hémiplégie et l'aphasie sont totales. Il n'y a ni hémianesthésie, ni convulsions épileptiformes. On pouvait donc affirmer que ce malade était atteint d'endartérite de l'artère sylvienne gauche,

le processus oblitérant ayant envahi l'artère, après la naissance des perforantes, et s'étant fait assez lentement pour que l'hémiplégie et l'aphasie aient pu apparaître progressivement et n'aient été complètes qu'au bout du neuvième jour.

Ces symptômes permettaient d'affirmer que les artères qui naissent du tronc de la sylvienne, et qui se rendent au pied de la troisième circonvolution et aux circonvolutions frontales et pariétales ascendantes, ne donnaient plus la quantité de sang nécessaire à irriguer leurs territoires respectifs. Toute la question au point de vue du pronostic était donc de savoir si ces différents territoires étaient ou n'étaient pas encore en état de nécrobiose. En tout cas, un traitement intense avait été institué dès l'arrivée du malade.

Mais pendant que l'hémiplégie droite commence à s'améliorer, nous assistons au début d'une hémiplégie gauche. Cette hémiplégie gauche suit, elle aussi, une marche lentement progressive; elle débute par le bras gauche, et envahit la jambe gauche. La paralysie faciale étant double, le malade éprouve de tels troubles de mastication et de déglutition que l'alimentation devient fort difficile; je me demande même un moment s'il ne faudra pas faire usage de la sonde œsophagienne. Cette hémiplégie gauche qui s'établit ainsi sous nos yeux, nous prouve que l'artère sylvienne du côté droit est, comme sa congénère du côté gauche, et sur un point symétrique, atteinte d'endartérite oblitérante. La symétrie des lésions est du reste fréquente dans l'histoire des artériopathies cérébrales syphilitiques. Grâce à l'intensité du traitement mis en usage et ayant eu la chance d'arriver, avant que l'ischémie des territoires cérébraux ait abouti à leur nécrobiose, nous avons eu la satisfaction d'assister à l'amélioration progressive de cette double hémiplégie. L'écriture, absolument impossible lors de l'entrée du malade dans le service, non pas à cause de troubles intellectuels, mais en vertu d'une agraphie réellement motrice,

l'écriture reparaît progressivement; les troubles de déglutition s'améliorent également; l'aphasie, qui avait été absolue pendant 24 heures, disparaît peu à peu. Au bout de quelques semaines, les mouvements reparaissnt dans les deux mains, le malade commence à marcher, et après deux mois, une amélioration très notable de cette double artérite syphilitique était obtenue.

L'exemple que je viens de citer pourrait servir de type, mais tous les cas sont loin de se ressembler. Suivant la localisation de l'artérite oblitérante, les symptômes peuvent varier, et se traduire, tantôt par une hémiplégie complète avec ou sans aphasie, tantôt par une hémiplégie incomplète, tantôt par une monoplégie, tantôt enfin par une aphasie, quelquefois isolée, quelquefois associée à des troubles paralytiques. Chacune de ces modalités existe. Je pourrais citer bon nombre d'observations où on les retrouverait avec tous leurs détails. Dans telle observation, on verrait que l'hémiplégie est restée incomplète et presque à l'état d'ébauche, ce qui prouve que l'oblitération du vaisseau n'a pas été absolue. Dans telle autre observation, on trouverait une hémiplégie totale, inaccessible au traitement et même suivie de contractures secondaires; ce qui prouve que l'oblitération artérielle a été complète, et d'une durée telle, qu'elle a permis la nécrobiose du territoire correspondant, avec lésions secondaires de dégénérescence.

Aphasie. — Au nombre des symptômes dont je viens de parler, il en est un sur lequel je désire revenir, c'est l'aphasie, dont l'histoire complète est faite à l'un des chapitres précédents. L'*aphasie* syphilitique, si bien étudiée par Fournier, ouvre souvent la scène des accidents cérébraux; elle est, ou non, associée à une hémiplégie droite; elle peut apparaître comme un symptôme isolé, initial, précurseur, transitoire; elle peut survenir, comme un accès, comme une attaque qui dure quelques minutes ou quelques heures; elle peut être sujette à répétitions. Comme type d'aphasie syphilitique sans hé-

miplégie, je rappelle l'observation de Tarnowski, résumée dans l'admirable traité de Fournier sur la syphilis cérébrale. On trouve dans le même ouvrage d'autres observations concernant les différents types d'aphasie syphilitique. Tout récemment Charcot a publié, sur l'aphasie syphilitique, une observation des plus intéressantes[1]. Le malade fut atteint d'hémiplégie droite progressive, d'aphasie motrice et de cécité verbale. Puis l'aphasie motrice disparut, mais la cécité verbale persista. La lésion cérébrale consécutive à l'artérite syphilitique de la sylvienne gauche fut localisée par Charcot au territoire psychomoteur, à la circonvolution de Broca et au lobule du pli courbe.

Diagnostic. — Pronostic. — Je dois actuellement aborder la question du diagnostic différentiel de l'hémiplégie et de l'aphasie consécutives à l'oblitération syphilitique des artères sylviennes. A part quelques cas exceptionnels, cette hémiplégie n'est jamais brusque et complète d'emblée, elle a été précédée à échéance, parfois éloignée, de céphalées plus ou moins tenaces et plus ou moins violentes, de vertiges, d'obnubilation, d'éblouissements, d'amnésie, d'aphasie transitoire, de fourmillements, de pesanteur dans un pied, dans une main, symptômes qui peuvent s'associer, se succéder, s'amender et reparaître suivant des modalités variables à l'infini. Pareille chose n'existe pas dans l'hémorrhagie cérébrale vulgaire, ou dans l'oblitération des artères cérébrales par embolie. Le processus syphilitique ressemblerait plutôt, mais avec des nuances fort accentuées toutefois, aux lésions athéromateuses cérébrales des alcooliques, des goutteux, des vieillards. En face d'un malade qui est atteint d'hémiplégie ayant mis deux ou trois jours à se compléter et qui, depuis quelques semaines, ou même quelques mois, se plaignait de céphalée souvent violente et à prédominance nocturne, d'embarras de la parole,

1. *Bulletin médical*, 1891.

d'aphasie transitoire, de vertiges, d'éblouissements, etc., il faut immédiatement penser à l'hémiplégie syphilitique. Si cette hémiplégie générale ou dissociée a été précédée ou est accompagnée d'épilepsie jacksonienne, plus ou moins limitée, ou de contractures partielles, il est fort probable que l'hémiplégie syphilitique a pour cause une lésion corticale des centres moteurs, une lésion scléro-gommeuse cérébro-méningée. Mais si ces symptômes hémiplégiques ou aphasiques ne sont ni précédés ni accompagnés de contractures localisées, ou d'épilepsie jacksonienne, et à plus forte raison, si l'hémiplégie envahit, quoique inégalement, les deux côtés du corps, on peut affirmer presque certainement que c'est l'artérite syphilitique oblitérante cérébrale qui en est cause.

Le *pronostic* de l'artérite syphilitique cérébrale est fort grave. On a plus facilement raison d'une lésion scléro-gommeuse cérébro-méningée que d'une artérite. D'abord la gomme, ou la lésion gommeuse, est plus nettement localisée, elle n'envahit qu'un territoire relativement restreint, son tissu se modifie facilement sous l'influence du mercure et de l'iodure de potassium ; l'artérite, au contraire, est de sa nature plus diffuse, elle envahit plusieurs artères ou plusieurs segments d'artères, ces lésions sont tenaces, persistantes, et moins accessibles au traitement. La récidive de l'artérite est fréquente, et tel malade qu'on avait eu la chance d'améliorer ou en apparence de guérir, est repris, quelques mois plus tard, de nouveaux accidents cérébraux. Parfois même, alors que le malade paraît suffisamment amélioré pour que l'on puisse espérer la guérison, l'amélioration s'arrête et des troubles persistants apparaissent (contractures secondaires, embarras de la parole, affaiblissement des facultés intellectuelles).

Disons enfin que l'artérite cérébrale syphilitique n'existe pas toujours à l'état de pureté et d'isolement et que, dans des cas trop fréquents, elle est accompagnée ou suivie d'accidents qui sont dus les uns, à la rupture d'un anévrysme, les autres, à des lésions scléro-gom-

meuses, d'autres enfin à des symptômes de pseudo-paralysie générale.

Ce serait une erreur de considérer l'artérite cérébrale syphilitique comme étant l'apanage des époques avancées de la syphilis. Il suffit de se reporter aux observations citées plus haut, pour voir que dans un assez grand nombre de cas, l'artérite syphilitique avec toutes ses conséquences est apparue dès les premières années de l'infection syphilitique, assez souvent même dès la deuxième année, dans quelques cas enfin dès les premiers mois de l'infection.

Traitement. — Quelle que soit l'époque à laquelle apparaît l'artérite cérébrale syphilitique, le traitement mixte doit toujours être institué. Les préparations mercurielles et l'iodure de potassium doivent être administrés avec intensité et sans retard. Je dis sans retard, car une attente de quelques jours peut permettre aux lésions nécrobiotiques du cerveau de devenir irrémédiables. Il faut agir, dès que cela est possible, dès les premiers symptômes effectifs, et même dès les premiers symptômes précurseurs. En fait de traitement mercuriel, les injections sous-cutanées de biiodure et les frictions à l'onguent mercuriel me paraissent le moyen le plus certain. On pratique tous les jours une friction avec 5 ou 6 grammes d'onguent mercuriel, et l'on a soin en même temps de donner le chlorate de potasse, à la dose de 3 à 4 grammes par jour. Le malade doit entretenir la propreté de la cavité buccale, par les soins les plus minutieux; il faut en effet éviter, ou retarder le plus possible, l'apparition de la gingivite, ou de la stomatite mercurielle, afin de prolonger longtemps le traitement mercuriel.

L'efficacité et la supériorité incontestable des injections biiodurées m'engage à m'arrêter longuement sur ce moyen thérapeutique, applicable du reste à tous les cas de syphilis, cérébrale, médullaire, laryngée, pulmonaire, naso-buccale, cutanée, etc. Je vais donc entrer à ce sujet dans quelques détails. Comme beaucoup d'autres mé-

thodes usitées en thérapeutique, celle qui consiste à soigner la syphilis par des injections hypodermiques de préparations mercurielles, a rencontré au début des partisans et des adversaires; ces derniers, il est vrai, sont de moins en moins nombreux. On a proposé tout d'abord, soit des solutions de bichlorure de mercure additionnées de sel marin ou de chlorhydrate d'ammoniaque, soit les combinaisons du sublimé avec la peptone. Les premiers essais n'ayant pas été satisfaisants parce que ces injections étaient fort douloureuses, et parce que le peptonate d'hydrargyre se conserve peu, on a eu recours à d'autres sels, tels que le cyanure et le sizoiodolate de mercure. Puis on s'est adressé à des préparations spéciales, telles que l'huile grise et la suspension de calomel dans l'huile de vaseline. Mais tous ces médicaments ont des avantages et des inconvénients sur lesquels il me paraît utile d'insister.

L'huile grise, pour laquelle plusieurs formules ont été proposées, comme la suspension de calomel dans l'huile de vaseline, sont d'un maniement assez délicat. En effet, avec ces préparations, on ne sait jamais quelle est la quantité exacte de substance active que l'on introduit sous la peau; et même, en admettant que le mélange soit aussi homogène que possible, ce qui est toujours très difficile à obtenir, la dose peut encore changer; car le poids des gouttes est également variable. De plus, cette médication n'est pas exempte des complications suivantes : Douleur intense; rougeur et empâtement autour du siège de l'injection; nodosités longtemps douloureuses, au point de gêner parfois la marche et de nécessiter un repos absolu; abcès survenant malgré toutes les précautions antiseptiques; fièvre, malaise, courbature et même embarras gastrique; stomatite et une légère salivation pendant les deux ou trois premiers jours qui suivent l'injection. Tels sont les inconvénients qui peuvent survenir.

Pour combattre la douleur qui est presque constante,

on a bien proposé d'injecter préalablement et même simultanément de la cocaïne ; mais l'atténuation produite ne persiste pas, les malades ne tardent pas à se plaindre et certains refusent même une nouvelle injection.

Bien que l'huile grise et la suspension de calomel dans l'huile de vaseline, aient de réels inconvénients, elles n'en sont pas moins douées d'une très grande activité, puisqu'il suffit de deux ou trois injections, très minimes, pour représenter un traitement complet. Aujourd'hui on ne compte plus les bienfaits de cette médication. Les syphilographes, notamment, en ont vanté les excellents effets dans des cas très graves où d'autres procédés de mercurialisation avaient échoué. Elles sont utiles, pour ne pas dire indispensables, lorsque les malades ne peuvent supporter ni pilules mercurielles, ni sirop mercuriel; elles peuvent même remplacer avec avantage les frictions mercurielles.

Pour perfectionner ce mode de traitement, il faut avoir une préparation dont les effets soient constants et dont l'usage mette à l'abri de tous les accidents signalés plus haut. C'est dans ce but que Panas a préconisé, avec succès, la dissolution du *biiodure de mercure* dans l'huile d'olives stérilisée.

Voici la formule et le mode opératoire de l'huile biiodurée préparée par Berlioz, qui a eu l'obligeance de m'en donner tous les détails : Il faut d'abord purifier l'huile. Pour cela on mélange trois parties d'huile d'olives de première qualité avec une partie d'alcool, puis on garde le mélange pendant quarante-huit heures, en ayant soin d'agiter de temps en temps. On sépare ensuite l'alcool par décantation et on en chasse les dernières traces en chauffant quelques instants, à 90 degrés, le mélange placé dans une capsule de porcelaine. Lorsque tout l'alcool a disparu, on élève la température à 115 degrés et on la maintient ainsi pendant un quart d'heure, sans toutefois la dépasser, ce dont on s'assure au moyen d'un thermomètre que l'on a placé dans le mélange. Il est indispensable de ne pas chauffer au delà, pour éviter tout déga-

gement de vapeurs irritantes, ce qui indiquerait un commencement de décomposition de l'huile.

On obtient ainsi de l'huile d'olives purifiée et stérilisée dans laquelle on fait dissoudre le biiodure de mercure. A cet effet, on modère le feu et lorsque la température est tombée vers 65 à 70 degrés, on ajoute ce sel dans la proportion de 40 centigrammes pour 100 centimètres cubes d'huile. On agite avec une baguette de verre pour faciliter la dissolution, tout en s'assurant que le thermomètre ne marque pas plus de 70 degrés, afin de ne pas modifier l'état moléculaire de ce composé mercuriel. Lorsqu'on n'aperçoit plus aucun point rouge dans le fond de la capsule, on filtre dans un entonnoir garni d'un tampon d'ouate et préalablement stérilisé. On recueille l'huile biiodurée dans des flacons bien secs, d'une contenance de 50 centimètres cubes environ, bouchés à l'émeri et également stérilisés. L'usage d'un verre de couleur n'est pas indispensable; il a même l'inconvénient de ne pas laisser voir si la préparation se conserve bien.

Dans ces conditions, on a dans chaque flacon une dose d'huile biiodurée pour une série d'injections, de 1 cenmètre cube par injection. On fait généralement une injection tous les jours pendant 15 à 30 jours successifs ou interrompus pendant quelques jours. Les avantages de cette préparation sont les suivants : son dosage est exact et invariable; elle renferme exactement 4 milligrammes de biiodure de mercure par centimètre cube, ce qui est le contenu d'une seringue de Pravaz. Il est donc toujours facile de graduer la dose de ce médicament. De tous les sels mercuriels, le biiodure est celui dont l'absorption est la plus rapide et dont la quantité à injecter est la plus minime; de plus, avec l'huile biiodurée, il n'y a pas à redouter d'accidents d'intoxication et d'intolérance.

Pendant l'injection, la douleur est à peu près nulle, surtout si l'on prend la précaution de pousser très len-

tement le liquide sous la peau; si l'injection est faite profondément, il ne se produit pas de nodosités sous-cutanées.

Au moment de pratiquer l'injection, il ne faut négliger aucune précaution aseptique : on stérilise la seringue dans l'eau bouillante; on la lave ensuite avec de l'alcool et de l'éther et on puise l'huile directement dans le flacon au moyen d'une canule fine suffisamment longue et stérilisée en même temps que la seringue. On remplace la canule par une aiguille en platine iridée que l'on flambe sur une lampe. On lave la peau du malade à l'alcool ou à l'éther et, avec un tampon d'ouate hydrophile imprégné de liqueur de Van Swieten: ce tampon est laissé en place jusqu'au moment de l'injection. L'injection doit toujours être faite en enfonçant profondément l'aiguille dans les masses musculaires des régions fessières que l'on saisit à pleines mains et on pousse le liquide avec une extrême lenteur. On retire ensuite l'aiguille et on applique sur la piqûre un petit tampon d'ouate stérilisée. Après chaque injection, la seringue doit être nettoyée à l'éther, à l'alcool, et plongée dans de l'eau froide que l'on porte à l'ébullition.

En résumé, la médication mercurielle de choix à employer dans le traitement de la syphilis me paraît l'injection d'huile biiodurée.

En même temps que les frictions mercurielles, on administre l'iodure de potassium, à doses rapidement croissantes, de 2 grammes à 10 grammes, à 12 grammes, 15 grammes par jour. L'intensité du traitement est une condition indispensable de succès. Il vaut mieux donner de très fortes doses, quitte à les suspendre de temps en temps, que de donner de petites doses, qui dans le cas actuel auraient l'inconvénient de ne pas agir assez rapidement. Telle est la méthode qui est indiquée dans le cas d'artérite cérébrale syphilitique, et en général dans le cas de syphilis cérébrale. Parfois le succès, et j'ajouterai un succès éclatant, vient couronner la médication,

mais il ne faut pas se hâter de porter un pronostic trop favorable, car on s'exposerait à des mécomptes. Les lésions artérielles de la syphilis, je l'ai déjà dit et je le répète, sont de celles qui résistent parfois au traitement spécifique le mieux conduit, et alors même qu'elles paraissent guéries ou voisines de la guérison, les reprises, les rechutes, les récidives du mal sont à redouter.

SYPHILIS GOMMEUSE ET SCLÉRO-GOMMEUSE CÉRÉBRO-MÉNINGÉE.

Après avoir étudié l'artérite syphilitique cérébro-méningée, abordons l'étude de la syphilis gommeuse cérébro-méningée, si bien retracée par Fournier.

Anatomie pathologique. — Examinons séparément les lésions des méninges et les lésions du cerveau. Aux *méninges*, comme ailleurs, le tissu gommeux syphilitique se présente sous forme de gommes circonscrites ou sous forme de tissu gommeux, diffus, scléreux. Les gommes ont la dimension d'un grain de mil, d'un noyau de cerise, d'une noisette et au delà. Elles ont pour siège de prédilection la base du cerveau, la convexité des hémisphères, surtout les régions motrices. La *méningite scléro-gommeuse* est très commune. Les plaques de méningite scléro-gommeuse ont l'aspect de traînées jaunâtres, fibro-caséeuses, recouvrant une ou plusieurs circonvolutions, parfois elles sont assez épaisses pour former *tumeur*, elles soudent les méninges entre elles (symphyse méningée), et elles soudent les méninges au cerveau (symphyse cérébro-méningée). L'adhérence est telle que la substance cérébrale se déchire si l'on veut décortiquer le cerveau. Ces lésions scléro-gommeuses ont les mêmes sièges de prédilection que les gommes.

Au *cerveau* le tissu gommeux syphilitique se présente également sous forme d'infiltration diffuse ou de gomme

circonscrite. L'encéphalite gommeuse diffuse pénètre la substance nerveuse sous forme d'infiltration interstitielle. Les gommes cérébrales, j'entends les vraies gommes circonscrites, ne sont pas fréquentes; elles varient comme nombre et comme volume. elles occupent les parties centrales et ganglionnaires du cerveau, plus souvent les parties périphériques surtout la base de l'encéphale, aux environs de la selle turcique. Les gommes cérébrales, comme toute gomme viscérale, ont une marche très lente, elles mettent plusieurs mois à se développer.

Sous l'influence des lésions gommeuses cérébro-méningées, se forment des lésions secondaires, lésion de sclérose méningée avec obstruction des petits vaisseaux de l'écorce, lésions de ramollissement cérébral plus ou moins étendu, par compression, par thrombose de vaisseaux plus ou moins volumineux. Il est même probable que le processus débute par la lésion des artérioles (artériosclérose syphilitique) et s'étend de là aux éléments conjonctifs et au tissu de l'organe.

Symptômes. — Nous venons de voir que les lésions scléro-gommeuses cérébro-méningées ont pour siège de prédilection la base de l'encéphale et surtout le territoire des circonvolutions motrices. Ces localisations nous permettent déjà d'entrevoir la nature des symptômes que nous allons passer en revue.

Ainsi rien n'est plus fréquent que les *paralysies* du nerf moteur oculaire commun et du moteur oculaire externe, parce que ces nerfs, avant de pénétrer dans l'orbite, décrivent à la base du crâne un long trajet dans lequel ils sont en contact avec les méninges. Cette région est justement un centre de prédilection des lésions scléro-gommeuses cérébro-méningées (Fournier). Je ne dis pas, bien entendu, que toutes les paralysies syphilitiques affectant les nerfs moteurs oculaires et le nerf facial soient dues à une lésion localisée à la base de l'encéphale; dans quelques cas, ces paralysies, surtout quand elles sont dissociées, *parcellaires*, peuvent être dues à une lésion de l'écorce,

mais à mesure qu'on étudie mieux la question, on voit que bon nombre de ces paralysies sont dues à des *névrites périphériques* et n'ont rien à voir avec les lésions centrales.

Ces paralysies syphilitiques, d'origine périphérique, probablement de nature toxique, infectieuse, doivent être bien connues; elles surviennent rapidement, elles sont habituellement assez fugaces et parfois dissociées, elles peuvent être très précoces et survenir dès la deuxième ou dès la première année de l'infection. Donc, en face d'un syphilitique atteint de déviation de la bouche, d'hémiplégie faciale, de ptosis, de strabisme, de diplopie, il ne faut pas se hâter de porter le diagnostic assez grave d'une localisation syphilitique cérébro-méningée de la base de l'encéphale, les paralysies pouvant être dues à des névrites périphériques, mais si le nerf moteur oculaire commun est paralysé dans sa totalité, à plus forte raison si d'autres nerfs moteurs de l'œil sont également compromis, si ces symptômes se sont accentués graduellement, progressivement, au milieu de symptômes cérébraux tels que le vertige et la céphalalgie, avec ou sans symptômes hémiplégiques directs ou croisés, alors, en pareil cas, on peut incriminer une lésion scléro-gommeuse de la base de l'encéphale.

Les néoplasies syphilitiques occupent volontiers l'espace interpédonculaire d'où émerge la troisième paire; aussi n'est-il pas rare d'observer une paralysie double des nerfs moteurs oculaires communs.

On peut encore affirmer une lésion scléro-gommeuse de la *base* de l'encéphale, si le syphilitique présente des *troubles oculaires*, diminution ou perte de la vue, *névrite optique* avec céphalée nocturne, avec ou sans vomissements et accès épileptiformes.

Ici, comme dans toutes les tumeurs cérébrales, on peut observer les différentes variétés de l'*hémianopsie*, décrite au chapitre des polioencéphalites. Souvent enfin, l'examen ophthalmoscopique révèle une chorio-rétinite, qui sans

être en rapport direct avec la lésion syphilitique, n'en a pas moins une grande valeur sémiologique au point de vue du diagnostic de la syphilis. J'en dirai autant de l'examen du fond de l'œil, l'état de l'artère ophthalmique pouvant donner une idée de l'état des artères cérébrales dont elle émane.

Nous avons dit que les lésions scléro-gommeuses ont pour siège de prédilection la *zone corticale motrice*: les paralysies hémiplégiques et l'épilepsie partielle sont les deux grands symptômes qui accompagnent ces localisations cérébro-méningées.

Les *paralysies* se présentent sous forme d'hémiplégie ou sous forme de monoplégie du côté opposé à la lésion. La face, le bras et la jambe peuvent être paralysés comme dans l'hémiplégie vulgaire; plus souvent le bras seul est atteint, ou le bras et la face. Ces paralysies sont rarement complètes; le mouvement n'est pas absolument perdu; dans bien des cas il y a parésie plutôt que paralysie. L'hémiplégie ne se fait presque jamais d'emblée; la paralysie s'installe lentement, progressivement; elle a été précédée, pendant une période plus ou moins longue, de faiblesse, d'engourdissement dans la main, de fourmillements, de pesanteur dans le pied, dans la jambe, depuis quelque temps le malade se plaignait de ne pouvoir plus serrer les objets, d'être maladroit, il avait remarqué que sa jambe fléchissait, il buttait contre les marches en montant un escalier, ou bien encore il s'était aperçu de quelque hésitation dans la parole, sa langue « fourchait » par moments. Tels sont les avertissements, les prodromes, qui annoncent la paralysie. Qu'on ajoute à ces prodromes une céphalée souvent violente et nocturne, et l'on conviendra que les troubles hémiplégiques résultant d'une lésion syphilitique de la zone corticale motrice ne ressemblent guère à l'hémiplégie qui accompagne l'hémorrhagie cérébrale; elle est même plus lente, plus dissociée, plus incomplète, que l'hémiplégie consécutive à l'oblitération de l'artère sylvienne par endartérite syphilitique,

enfin, comme nous allons le voir, cette hémiplégie, en raison de la lésion certicale, est souvent associée à de l'épilepsie partielle.

L'épilepsie partielle syphilitique constitue un des symptômes les plus fréquents des localisations scléro-gommeuses de la zone corticale motrice. Cette épilepsie partielle siège du côté opposé à la lésion et elle revêt plusieurs types :

1° Dans le type *facial* les convulsions se limitent au visage et au cou, elles atteignent la commissure des lèvres, l'orbiculaire des paupières, les muscles moteurs de l'œil, de la langue, le sterno-mastoïdien; aux convulsions du visage et du cou s'ajoutent parfois quelques secousses du bras; 2° dans le type *brachial*, qui est plus fréquent, l'*aura* débute par un des doigts, les convulsions atteignent la main, le bras, l'épaule, et atteignent parfois la face et le cou; 3° dans le type *crural*, qui est le plus rare, l'*aura* part du pied et les convulsions s'arrêtent à la hanche.

La topographie de la lésion cérébro-méningée peut être diagnostiquée par le type de l'épilepsie partielle · type *facial* — extrémité inférieure de l'écorce des deux circonvolutions ascendantes. Type *brachial* — région moyenne, de la frontale ascendante. Type *crural* — région supérieure des circonvolutions ascendantes et du lobule paracentral. Type *lingual* — région inférieure de la frontale ascendante au voisinage du pied de la troisième frontale.

Dans l'épilepsie jacksonienne, la perte de connaissance peut manquer, elle peut être incomplète, elle peut ne survenir que lorsque l'attaque convulsive est commencée. Après l'attaque convulsive le malade est parfois atteint de diplopie, de dysphasie, d'amnésie, de vertiges. Dans quelques circonstances on peut arrêter l'attaque d'épilepsie partielle au moyen d'une ligature placée au-dessus du siège de l'*aura*.

L'épilepsie partielle est souvent précédée ou suivie

de *paralysie passagère*[1] (hémiplégie, monoplégie); dans quelques cas l'accès convulsif atteint des membres qui sont presque complètement paralysés. Les accès d'épilepsie jacksonienne peuvent être isolés, successifs, subintrants, se répéter tous les jours, plusieurs fois par jour, plusieurs fois par heure. Je viens d'en observer un cas absolument caractéristique. Il s'agit d'un malade atteint de syphilis depuis plusieurs années, et entré dans mon service à l'hôpital Necker, pour une hémiplégie droite, sans aphasie. L'hémiplégie occupait les membres, la partie inférieure de la face et la langue; elle était survenue progressivement et avait été accompagnée de céphalée violente et de torpeur intellectuelle. Dès son entrée à l'hôpital, ce malade est pris d'accès d'épilepsie partielle. Ces accès étaient composés d'une phase de contracture (convulsions toniques) durant quelques secondes, et d'une phase de convulsions cloniques durant une demi-minute. L'accès entier, on le voit, ne durait pas une minute; il survenait brusquement, sans cri initial, sans pâleur de la face, sans aura; il commençait par la main droite, se généralisait à la face, au cou et parfois à la jambe du même côté, et il se terminait, le malade n'ayant jamais, pendant son accès, ni respiration stertoreuse, ni salive sanguinolente, ni morsure de la langue. En quelques jours, le nombre des accès devint si considérable, qu'on en pouvait compter jusqu'à 100, 200, et près de 400 en vingt-quatre heures. Ils étaient souvent subintrants, comme dans l'*état de mal épileptique*, mais ils n'étaient jamais accompagnés d'élévation de température. Parfois l'accès survenait pendant que le malade avait la bouche pleine d'aliments, la mastication s'arrêtait pour quelques instants, et l'accès une fois passé le malade continuait à manger.

Il est à remarquer que les membres qui pendant l'accès étaient contracturés et convulsés, étaient ces

1. Pitres. *Rev. de méd.*, août 1896.

mêmes membres qui hors des accès étaient frappés d'hémiplégie flasque presque complète. Ceci prouve que, sous l'influence d'une même lésion nerveuse, un muscle peut être alternativement paralysé et convulsé; il est paralysé tant qu'il est privé de sa dose d'incitation normale, mais il peut néanmoins entrer en convulsions ou en contracture dans les moments où cette dose d'incitation vient à s'accroître outre mesure. Ce fait est à rapprocher de ce qui arrive à la glotte sous l'influence des lésions du nerf récurrent. J'ai longuement étudié cette intéressante question à l'article *Anévrysme de l'aorte* : Une lésion du nerf récurrent gauche entraîne la paralysie de la corde vocale gauche, ce qui n'empêche pas, qu'à certains moments peuvent survenir des accès terribles de spasmes glottiques, c'est-à-dire la contracture des deux cordes vocales.

Dans quelques circonstances, les lésions scléro-gommeuses ne déterminent pas l'épilepsie partielle mais elles déterminent des contractures passagères ou permanentes parfois fort douloureuses.

Les lésions corticales de la syphilis qui produisent les troubles que nous venons d'étudier peuvent être l'origine de dégénérescence secondaire, avec contracture tardive, hémichorée et athétose.

Dans quelques cas, les lésions scléro-gommeuses corticales, par leur localisation à la circonvolution de Broca, ont provoqué la paraphasie ou l'*aphasie*. L'aphasie est isolée ou associée à des troubles monoplégiques ou hémiplégiques droits.

Il y a enfin quelques observations, où les lésions scléro-gommeuses, par leur localisation, ont réalisé le syndrome décrit sous le nom de *pseudo-paralysie glosso-labio-laryngée*. Écoulement incessant de la salive par les lèvres entr'ouvertes, difficulté de la mastication, difficulté de la déglutition, paralysie de la langue, embarras croissant de la parole concernant l'articulation des mots, tels sont les symptômes présentés par les malades. Pour plus de détails

sur la topographie des lésions, je renvoie au chapitre concernant la paralysie glosso-labio-laryngée.

En *résumé*, les lésions scléro-gommeuses cérébro-méningées, peuvent provoquer la paralysie des nerfs crâniens y compris les troubles de l'ouïe et de la vue (amblyopie, amaurose); elles ont pour symptômes les plus habituels des paralysies à allures spéciales, hémiplégie, monoplégie, accès de contractures, accès épileptiformes. C'est même l'accès épileptiforme qui aide le mieux au diagnostic topographique cortical de la lésion, et qui permet d'éloigner l'hypothèse d'une hémiplégie ou d'une monoplégie consécutive à une endartérite oblitérante de la sylvienne ou de ses branches.

A ces symptômes, qui ne dépendent uniquement que *du siège de la lésion*, se joignent d'autres symptômes, qui sont communs à toutes les formes de syphilis cérébrale, tels que céphalalgie à prédominance nocturne, vertiges, torpeur intellectuelle, obnubilation, etc.

Le *pronostic* des lésions scléro-gommeuses cérébro-méningées est *moins* grave que le pronostic des autres formes de syphilis cérébrale; les lésions en sont *superficielles*, *corticales*, elles ne déterminent pas comme les endartérites de vastes foyers de ramollissement, et elles sont plus accessibles au traitement que les lésions interstitielles et diffuses qui conduisent aux formes mentales de la syphilis cérébrale. La forme épileptique ou épilepto-paralytique n'est donc pas d'un trop grave pronostic; c'est, dit Fournier, « une des formes qui obéissent le mieux au traitement, qui guérissent le plus facilement, du moins alors qu'elle est attaquée à temps par la médication spécifique[1] ».

Traitement. — Le traitement de la syphilis cérébrale scléro-gommeuse est identique au traitement de la syphilis cérébrale que j'étudiais en détail un peu plus haut, au sujet de l'artérite cérébrale syphilitique.

1. *Syphilis du cerveau*, p. 531.

TROUBLES INTELLECTUELS.
PSEUDO-PARALYSIE GÉNÉRALE SYPHILITIQUE.

Nous arrivons maintenant à l'une des questions les plus délicates et les plus controversées. La syphilis cérébrale est-elle capable, oui ou non, de créer la paralysie générale ? Avant de répondre à cette question, procédons avec méthode.

Il est un fait avéré et accepté par tout le monde, c'est que la syphilis cérébrale est souvent la cause et l'origine de troubles intellectuels les plus variés. Ces troubles intellectuels peuvent survenir du fait de lésions profondes, foyers de ramollissement consécutifs à des artérites oblitérantes, atteignent le territoire des circonvolutions frontales qui président aux facultés mentales; ils peuvent survenir également du fait de lésions corticales aboutissant à la méningo-encéphalite séléro-gommeuse; ils peuvent provenir enfin de lésions d'encéphalite scléreuse interstitielle diffuse.

A l'exemple de Fournier, je divise en deux groupes les troubles intellectuels de la syphilis cérébrale qu'on pourrait appeler troubles ou symptômes vulgaires : Dans un premier groupe prennent place les phénomènes d'exaltation, d'excitation cérébrale, avec états relativement aigus de délire, de manie. Les malades de cette catégorie sont « des excités, des exagérés, des exaltés »; ils sont loquaces, agités; ils dorment mais ils ont des hallucinations, ils entrent en colère et en fureur; certains se livrent à des violences, à des paroles qui témoignent d'un trouble mental, mais ils en ont conscience, car ils ne sont pas incohérents comme le paralytique général.

Les malades du second groupe, au lieu d'être excités, sont déprimés; ils sont moroses, taciturnes, leur intelli-

gence est affaiblie, ils perdent la mémoire, ils ont moins d'aptitude au travail, c'est une fatigue cérébrale, « une asthénie intellectuelle » qui peut n'être accompagnée ni d'incohérence, ni délire. Ils ont bien quelque notion de leur état, ils constatent leur défaillance intellectuelle, mais ils ne s'en émeuvent pas outre mesure, et la tranquille apathie avec laquelle ils acceptent leur état prouve assez leur déchéance mentale. Chez quelques malades ces symptômes acquièrent une plus grande intensité, la dépression intellectuelle s'associe à l'incohérence, la maladie aboutit à l'hébétude et à la démence.

Dans quelques circonstances, les symptômes ne sont pas seulement cérébraux, ils sont *cérébro-spinaux*. En quelques jours, en quelques semaines, un individu ayant eu autrefois la syphilis, est pris de céphalée, de vertiges, d'embarras de la parole, de chute de la paupière supérieure, d'engourdissement et de pesanteur dans les jambes, de plaques anesthésiques à la fesse ou à la cuisse, de difficulté d'uriner. Bientôt la marche devient pénible, on constate la perte des réflexes rotuliens, la perte des facultés génitales, le malade a des phénomènes d'excitation cérébrale ou de dépression; bref, la syphilis est *cérébro-spinale*, elle réalise en partie, à l'état aigu ou subaigu, le tableau de l'envahissement lent et progressif du tabes dorsalis. Ce sont ces cas qui ont permis à Fournier de faire à la syphilis une large part étiologique dans la pathogénie du *tabes dorsal* et du *tabes cérébral.*

Les symptômes cérébraux que je viens de décrire, isolés ou combinés, cérébraux ou cérébro-spinaux, ne créent aucun type bien distinct. Il n'en est pas de même d'un autre type qui, par la nature et par l'évolution de ses symptômes, rappelle le tableau de la paralysie générale. C'est à cette forme de syphilis cérébrale que M. Fournier a donné le nom de *pseudo-paralysie générale syphilitique.*

Je n'ai pas à reproduire ici les symptômes de cette

forme, on les trouvera décrits à l'article *Paralysie générale*. Il est certain que la syphilis cérébrale crée une affection qui simule la péri-encéphalite chronique progressive idiopathique; elle la simule dans ses manifestations cliniques, et sa lésion anatomique consiste en un syphilome en nappe de l'écorce cérébrale et des méninges. A la forme dépressive de cette pseudo-paralysie générale Fournier a donné l'excellente dénomination de *tabes cérébral*.

Mais voici maintenant une autre question[1]. On se demande si la syphilis n'est pas capable de produire, non plus seulement une pseudo-paralysie générale plus ou moins fruste, plus ou moins defigurée, mais la vraie paralysie générale; elle aurait dès lors une part importante dans l'étiologie du tabes dorsal, du tabes cérébral et du tabes cérébro-spinal.

Cette opinion, que Fournier était presque seul à défendre et qui a été pendant longtemps contestée, cette opinion tend à prévaloir aujourd'hui, en Allemagne aussi bien qu'en France, et il paraît certain que la syphilis est un des facteurs les plus importants dans la genèse de la paralysie générale et des pseudo-paralysies générales. Cela ne veut pas dire, bien entendu, que la syphilis ne puisse pas être fortement aidée par d'autres facteurs: ainsi l'*hérédité*, les excès génitaux, les excès alcooliques, les grandes préoccupations, les chagrins violents, le surmenage cérébral sont à juste titre incriminés; il se peut que le facteur syphilitique, livré à lui-même, fût resté indéfiniment à l'état latent, néanmoins sa part étiologique est considérable, elle est quelquefois prédominante.

Quoi qu'il en soit, un fait reste acquis au point de vue du *pronostic*, c'est que de toutes les formes de la syphilis cérébrale, c'est la forme *mentale* qui est la plus tenace, *la plus grave*, la plus difficile à guérir.

1. Morel-Lavallée, *Revue de médecine*, 10 février 1895.

SYPHILIS CÉRÉBRALE HÉRÉDITAIRE.

La syphilis héréditaire, précoce ou tardive, crée dans le système nerveux les états pathologiques les plus variés. « Nombre d'états cérébraux de l'enfance ou de l'adolescence vaguement rapportés à des méningites ou encéphalites d'ordre commun, ressortissent en réalité à la syphilis comme origine, et ne sont rien autre chose que des manifestations plus ou moins tardives d'une influence syphilitique héréditaire[1]. » Au nombre de ces manifestations prennent place l'état de torpeur intellectuelle, parfois voisin de l'hébétude; les céphalées violentes, tenaces, répétées, qu'on prend à tort pour des migraines ou pour des céphalées de croissance; les vertiges, les étourdissements, les changements de caractère, que l'on regarde à tort comme des symptômes hystériques; et enfin et surtout les différentes formes de l'épilepsie, formes larvées, incontinence nocturne d'urine, vomissements nocturnes, petit mal et grande attaque. On ne saurait trop penser à cette syphilis héréditaire, précoce ou tardive, se manifestant dès l'enfance ou chez l'adolescent, *cause de tant de maux*, et si souvent accessible au traitement spécifique! J'ai rapporté, dans ma leçon d'ouverture, un des plus beaux cas que je connaisse de cette épilepsie suite de syphilis héréditaire tardive.

Résumé. — Pour la facilité de la description, j'ai divisé en trois parties l'étude de la syphilis cérébrale. Dans quelques cas, assez nombreux, cette division un peu artificielle se réalise en clinique; on voit des malades, par exemple, qui n'ont que des accidents d'artérite oblitérante, d'autres qui n'ont que des accidents paralytiques ou convulsifs d'origine scléro-gommeuse cérébro-mé-

1: Fournier. *Syphilis héréditaire tardive*, p. 412.

ningée, d'autres enfin qui sont en proie à la forme mentale, aux troubles intellectuels aux formes plus ou moins complètes de la paralysie générale. Mais dans d'autres circonstances ces différentes manifestations de la syphilis cérébrale sont associées, elles se suivent, elles se combinent, elles peuvent même se généraliser à la moelle, elles sont alors *cérébro-spinales*.

De ces différentes formes, celle qui est le plus facilement curable, le plus accessible au traitement, c'est la forme épileptique ou épilepto-paralytique; celle qui est le plus rebelle au traitement, c'est la forme mentale.

En face d'une syphilis cérébrale, le traitemeut mixte doit être institué sans retard, et ce traitement (mercure et iodure de potassium) doit être intense. Tous les moyens possibles doivent être employés pour favoriser la tolérance de ces médicaments; c'est par des soins minutieux de la bouche qu'on évitera ou qu'on retardera l'apparition de la gingivite mercurielle; c'est par les grandes doses d'iodure de potassium 5 à 18 grammes par jour, qu'on arrivera souvent à enrayer les progrès du mal.

Toutefois, même en cas de succès, il ne faut pas trop se hâter de se réjouir, il faut se méfier, ainsi que le dit Fournier, des recrudescences et des récidives. Les recrudescences surviennent quelquefois en plein traitement, en pleine amélioration, alors que la guérison s'annonçait; les récidives s'observent trop souvent alors que la guérison paraissait définitivement obtenue. Malgré ces déboires il ne faut pas se décourager et tant que le processus syphilitique est dans une phase active il faut lutter avec énergie.

§ 10. PARALYSIE GÉNÉRALE
MÉNINGO-ENCÉPHALITE INTERSTITIELLE CHRONIQUE DIFFUSE.

La *paralysie générale* a longtemps été regardée comme une simple complication survenant dans le cours de la

folie; telle était l'opinion d'Esquirol, de Calmeil et de Parchappe ; et c'est ce qui explique la dénomination de paralysie générale des aliénés donnée à cette maladie. Bayle, dès 1826, avait essayé de réagir contre cette idée, mais c'est Baillarger[1] qui a définitivement donné à la paralysie générale le rang qu'elle occupe aujourd'hui, en montrant qu'elle est une entité morbide nettement définie, dans laquelle les troubles moteurs jouent un rôle au moins aussi considérable que les troubles psychiques.

Anatomie patologique. — Les lésions de la paralysie générale, qu'on avait crues d'abord localisées aux méninges, puis aux méninges et à l'encéphale, occupent en réalité le plus souvent toute l'étendue des centres nerveux. En ouvrant le crâne, on trouve les méninges épaissies notamment au niveau des lobes frontaux (méningite chronique); la dure-mère adhère au crâne et la pie-mère adhère au cerveau. La substance cérébrale, mise à nu par l'ablation des méninges, est raboteuse, saignante et ulcérée (Calmeil); les circonvolutions sont atrophiées, le cerveau est diminué de volume, et la cavité des ventricules est agrandie. En grattant la couche corticale avec le manche d'un scalpel, on détache des lamelles indurées, des crêtes de substance blanche (Baillarger). La surface du quatrième ventricule (Joire) et des ventricules latéraux est hérissée de granulations (tissu de sclérose), et ces différentes altérations (crêtes, lamelles, granulations) ne sont en somme que le résultat d'une encéphalite chronique diffuse prédominant au niveau des lobes frontaux.

Au microscope on constate que les cellules nerveuses sont atrophiées, réduite à une masse vitreuse dans laquelle on ne distingue plus ni noyau ni nucléole ; ou bien elles sont granuleuses, pigmentées, prenant mal la substance colorante; les prolongements cellulaires sont rompus et les tubes nerveux n'existent plus qu'en petit nombre; à leur place on trouve de nombreux corps granuleux.

1. Baillarger. *Des div. esp. de parul. génér.* (*Ann. méd.-psych.*, 1854.)

Les parois des artères sont épaissies et les éléments névrologiques proliférés semblent dans certpins cas étouffer les cellules nerveuses proprement dites. Le point de départ des lésions est sujet à controverse : la théorie de la *sclérose cérébrale* à début *périvasculaire*, soutenue encore récemment par M. Ballet[1], pourrait bien ne pas être vraie dans tous les cas si l'on s'en rapporte aux travaux de Pierret, Friedman, Klippel, Joffroy[2]. D'après eux, la théorie de l'*encéphalite primitivement parenchymateuse* serait beaucoup plus vraisemblable.

L'encéphalite interstitielle, l'épendymite et la périencéphalite sont représentées par des lésions analogues dans la moelle; la *moelle épinière* en effet présente une myélite diffuse périépendymaire et périphérique, ainsi que les altérations d'une méningite chronique. Dans d'autres cas on trouve non plus des lésions diffuses de la moelle, mais bien des lésions systématisées (Raymond[3]) principalement sur le trajet des cordons postérieurs, lésions qui sont identiques à celles de l'ataxie locomotrice. Cette question des rapports du tabes et de la paralysie générale est d'ailleurs développée longuement au chapitre concernant l'*Ataxie locomotrice.*

Les nerfs eux-mêmes peuvent être atteints de névrite chonique, alors que pendant la vie, on avait constaté dans les régions qu'ils innervaient, soit des plaques d'anesthésie, soit des atrophies musculaires localisées à un groupe de muscles, soit enfin une des lésions trophiques tributaires habituelles des névrites périphériques.

Les autres viscères présentent des lésions variées qui ont été étudiées dans ces dernières années par M. Klippel[4], mais aucune d'elles ne semble être en relation indiscutable avec les altérations anatomiques du cerveau et des méninges.

1. Ballet. *Soc. méd. des Hôp.*, 1892.
2. Joffroy. *Arch. de méd. expér.*, 1892.
3. Raymond. *Soc. méd. des Hôp.*, 1892.
4. Klippel. *Arch. de méd. expérim.*, 1892.

Symptômes. — Pour la facilité de la description, il est d'usage de diviser la *paralysie générale* en trois périodes, dont la durée est indéterminée ; la première est prodromique, la seconde est la période d'état, et la troisième est la période terminale, paralytique et cachectique.

Dans la période *prodromique*[1], il y a prédominance tantôt des troubles psychiques, tantôt des troubles moteurs. L'*amnésie* est un des symptômes les plus fréquents. « L'affaiblissement de la mémoire est, avec le délire, un des symptômes les plus caractéristiques de la paralysie générale » (Luys)[2]. « La mémoire, chez les paralytiques généraux, est la première des facultés, la seule quelquefois au début, qui soit atteinte » (Ball[3]).

Suivant le cas, le malade devient triste et mélancolique, ou bien irascible et violent au point de frapper sans raison les personnes qui l'entourent ; l'un est pris d'une activité dévorante, il marche des journées entières sans s'arrêter, et conçoit mille projets, le plus souvent irréalisables ; l'autre se livre à des dépenses exagérées et achète sans raison plusieurs douzaines de montres ou une quantité de vêtements. Chez certains sujets on constate une perversion des facultés morales : celui-ci refuse avec obstination de payer un objet qu'il vient d'acheter, ou vole sans motif ; celui-là se livre à des actes de libertinage public, bien que ses aptitudes génitales soient amoindries. Tous ces faits acquièrent au point de vue *médico-légal* une importance de premier ordre, car le malade est quelquefois conduit devant les tribunaux, et c'est au médecin de juger si son client est ou n'est pas *responsable*.

Chez certains malades, et le cas est fréquent, ce sont les *troubles moteurs* qui ouvrent la scène. Que de fois on constate un tremblement spécial de la *parole*, une inhabileté de la *main*, une modification de l'écriture, une

1. *Période prodr. de la paral. gén.*, Mebèche. Thèse de Paris, 1864, 1874.
2. Luys. *Traité des maladies mentales*, p. 579.
3. Ball. *Leçons sur les maladies mentales*, p. 711.

inégalité des *pupilles* chez des gens qui n'ont encore aucune trace de troubles intellectuels, qui vivent au milieu de leur famille et de leurs amis, et chez lesquels on peut prédire six mois, un an à l'avance, l'explosion des autres accidents!

Parfois, le début de la maladie se fait par poussées congestives (Baillarger); le sujet est atteint d'accès apoplectiformes ou épileptiformes, de perte de connaissance, d'aphasie transitoire, d'hémiglégie passagère, et les troubles psychiques éclatent après une ou plusieurs attaques congestives. Les attaques sont parfois annoncées par des accès de *migraine ophthalmique*[1].

Les troubles des organes des sens précèdent parfois tous les autres symptômes: on a noté l'amblyopie, la diplopie. M. Voisin a beaucoup insisté sur la diminution ou l'abolition de l'*odorat*, qui souvent devance les symptômes vulgaires.

Déclarée, la maladie revêt plusieurs formes. Sa forme la plus habituelle est caractérisée par le *délire ambitieux*, par le *délire des grandeurs*. Le malade est dans un état de satisfaction continuelle; il se croit empereur, pape ou dieu; il possède des milliards, et il veut les distribuer à tous ceux qui l'entourent; il a des palais fabriqués de pierres précieuses; rien n'égale sa force, sa beauté, sa puissance; mais ses idées ne sont pas, comme celles du monomaniaque ambitieux, suivies et bien coordonnées, elles sont, au contraire, mobiles, contradictoires (Falret), et, pendant que le paralytique général vous parle de ses splendeurs, demandez-lui sa profession, il vous répond simplement : « Je suis cordonnier. » (Magnan.)

Chez certains paralytiques, le *délire hypochondriaque* domine la scène; autant le malade du type précédent était optimiste, autant celui-ci est triste et malheureux; il se croit mort, il se croit persécuté (*délire des persécu-*

1. Charcot. *Leçons sur les maladies du système nerveux*, Paris, 1883, p. 75.

tions), il refuse toute nourriture par crainte du poison, il a des hallucinations et des idées de suicide

Au milieu de ces symptômes (forme ambitieuse et forme hypochondriaque), certains malades sont pris de véritables accès de *manie aiguë*; leur fureur nécessite la camisole de force, puis l'accès s'amende, disparaît, et la paralysie générale continue sa marche progressive (Baillarger)[1].

Les *troubles de la parole* se montrent souvent dès le début de la maladie; ils sont même dans certains cas l'*unique symptôme du début*[2]. L'altération de la parole est si caractéristique qu'elle suffirait seule à établir le diagnostic; au moment où le paralytique va parler, il se fait une sorte de trémulation dans les muscles qui convergent vers les lèvres, la parole est *traînante, hésitante, tremblotante*, elle participe du tremblement qui agite les lèvres et la langue.

Les troubles de *motilité* ne sont pas des troubles de paralysie complète, ils tiennent à la fois de l'incoordination et de l'affaiblissement des mouvements; c'est une sorte d'ataxie mélangée de parésie; les malades sont moins habiles aux travaux manuels et la marche devient chancelante et fatigante. Il y a même des cas où les troubles d'incoordination sont prédominants, et la maladie revêt pour un temps les symptômes de l'ataxie locomotrice (voir le chapitre du tabes).

Avec les progrès de la maladie, les troubles intellectuels et paralytiques s'accusent davantage, ils sont parfois compliqués d'attaques épileptiformes ou apoplectiformes, avec élévation de la température et hémiplégie passagère; on observe aussi, sous forme d'attaques spéciales (Magnan), des contractures et des paralysies.

Le système nerveux *sensitif* est assez peu touché dans la paralysie générale, l'anesthésie est plus fréquente que

1. *Des rémissions dans la forme maniaque de la paral. gén.* (*Ann. méd. psych.*, mai 1876).

2. Voisin. *Des troubles de la parole dans la paral. gén.* (*Arch. gén. de méd.*, 1876). — *Traité de la paral. génér. des aliénés.* Paris, 1886.

l'hyperesthésie; on a signalé (Teissier) des douleurs viscérales analogues à celles de l'ataxie locomotrice.

L'inégalité des *pupilles* (Baillarger) est un symptôme fréquent et qu'on observe souvent dès la première période, il disparaît parfois au moment des rémissions pour reparaître ensuite.

Les réflexes pupillaires sont souvent paresseux ou abolis pour la lumière ou pour l'accommodation; ils répondent parfois au signe d'Argyll-Robertson. Au début de la maladie, la paralysie pupillaire est souvent associée à la paralysie du muscle accommodateur (Parinaud, Ballet); l'ophthalmoplégie interne en est le résultat. Le nerf optique est très rarement atrophié; les nerfs moteurs de l'œil sont rarement atteints.

L'hématome de l'*oreille* est un symptôme fréquent de la paralysie générale. L'*othématome* est une tumeur sanguine, située entre le cartilage et le périchondre, et attribuée par certains auteurs au traumatisme, par d'autres à un trouble vasculaire.

Chez la femme, le développement de la paralysie générale entraîne le plus souvent l'irrégularité ou la suppression de la menstruation, fonction qui peut se rétablir pendant les rémissions de la maladie[2].

La *période terminale* de la paralysie générale est caractérisée par la déchéance intellectuelle et physique de l'individu. « Les malades, constamment souillés par leurs urines et par leurs selles, gâtent sans cesse et plongent leurs mains dans les ordures dont ils recouvrent tout. Ils sont presque entièrement isolés du monde extérieur, auquel ils ne semblent plus tenir que par la vie purement végétative » (Magnan). Quelques-uns arrivent au terme de leur existence ayant conscience de leur décadence; leur intelligence est affaiblie, mais ils *n'ont pas d'aliénation*.

Marche. — Durée. — La paralysie générale débute

1. Robin. Thèse d'agrégation, p. 195.

2. Petit. *Paral. générale des troubles de la menstruation*. Thèse de Paris, 1886.

tantôt par des troubles moteurs, tantôt par des troubles psychiques, suivant que la lésion prédomine, au niveau des circonvolutions motrices ou au niveau des circonvolutions psychiques. Mais, dans d'autres cas, la lésion s'annonce par des symptômes *spinaux* (incoordination des mouvements, douleurs, parésie, troubles trophiques) qui précèdent de plusieurs mois, de plusieurs années les troubles de l'intelligence : c'est dire que les lésions du système nerveux dans la paralysie générale sont tantôt ascendantes, tantôt descendantes, et souvent généralisées d'emblée à la majeure partie des centres nerveux. Parfois, la lésion se limite pour un temps aux nerfs optiques (amaurose) et aux nerfs moteurs de l'œil[1] (ptosis, strabisme, diplopie).

La *marche* de la maladie est lente et progressive, elle est entrecoupée par des accidents aigus et par des rémissions qui varient de quelques mois à deux et trois ans. Tantôt ces rémissions paraissent spontanées, tantôt elles sont dues à une maladie intercurrente, à un traumatisme, à une affection chirurgicale, à d'abondantes suppurations[2].

Dans sa forme *rapide* la maladie peut évoluer en moins d'une année; la durée habituelle varie de un à six ans; il est des cas exceptionnels où les rémissions prolongent indéfiniment l'existence[3].

Étiologie[4]. — Diagnostic. — La paralysie générale sévit à l'âge adulte (de trente à quarante-cinq ans), toufois elle peut apparaître dès l'âge de vingt, de dix-huit, et même de quatorze ans[5], sous forme de paralysie générale *juvénile* (Charcot). Elle frappe surtout les hommes

1. *Sclérose du nerf optique et des nerfs moteurs de l'œil dans la paralysie générale.* Magnan (*Arch. de physiol.*, p. 840).
2. Larroque. *Rémissions dans la paralysie générale.* Thèse de Paris, 1886.
3. Lemaître. *Paralys. gén. de longue durée.* Th. de Paris, 1873.
4. Luys. *Du développ. de la paral. gén.* Société méd. des hôpit., 12 avril 1878.
5. Vrain. *Paralysie générale à début précoce.* Thèse de Paris, 1887. — Charcot et Dutil. *Arch. de Neur.*, mars 1892.

et l'hérédité joue dans son développement un rôle considérable. L'alcoolisme, les excès de travail, les chagrins prolongés, en un mot tous les états congestifs de l'encéphale, favorisent la méningo-encéphalite chronique. La syphilis est intimement liée à l'histoire de la paralysie générale[1]. On a d'abord admis l'existence d'une pseudo-paralysie générale syphilitique comme on avait admis l'existence d'une pseudo-paralysie générale alcoolique[2], saturnine, etc.; mais actuellement toutes ces pseudo-paralysies tendent à disparaître ou plutôt à rentrer dans le cadre de la paralysie générale vraie. Suivant le facteur étiologique, suivant le terrain sur lequel la maladie évolue, on peut observer certaines différences dans la symptomatologie et dans l'évolution; mais l'essence même de la maladie paraît être identique dans tous les cas. Les éléments nerveux peuvent être lésés dans leur vitalité par des produits toxiques d'origines variées, mais leur façon de réagir serait la même quel que soit l'agent en cause. En outre, en ce qui concerne la syphilis, il semble que certains virus syphilitiques soient plus aptes que d'autres à produire des lésions cérébrales : ainsi s'expliqueraient les cas rapportés par Morel-Lavallée[3], dans lesquels cinq hommes ayant contracté la syphilis à la même source périrent tous de paralysie générale syphilitique.

Les monomanies ambitieuse et mélancolique se distinguent de la paralysie générale en ce qu'elles n'ont pas comme elle des idées mobiles et contradictoires. On devra faire le diagnostic de la paralysie générale, avec la démence sénile, la sclérose en plaques, l'alcoolisme, le ramollissement cérébral.

1. Fournier. *De la pseudo-paral. génér. d'origine syphilit* Paris, 1878.
2. *Congr. de méd. mentale*. Lyon, 1892.
3. Morel-Lavallée. *Revue de médecine*, 1893, n° 2.

§ 11. DES LOCALISATIONS CÉRÉBRALES.

La question des *localisations cérébrales* a pris une place si importante dans la pathologie de l'encéphale, qu'il me paraît utile de lui réserver ici un chapitre spécial, afin de compléter par une vue d'ensemble ce qui en a été dit à propos de chaque maladie.

Cette étude des localisations cérébrales, ébauchée depuis longtemps au sujet de l'aphasie, a reçu dans ces dernières années une vive impulsion. La physiologie a ouvert la voie, la pathologie l'a suivie. Des expériences ont été entreprises sur les animaux; des cerveaux de chiens et de singes ont été soumis à des courants galvaniques et faradiques (Hitzig, Ferrier, Carville et Duret)[1], et la plupart des expérimentateurs, après quelques résultats dissemblables, sont néanmoins tombés d'accord sur ces deux points : 1° que la substance grise des circonvolutions cérébrales est expérimentalement excitable ; 2° que l'excitation, limitée à une circonvolution ou à une partie plus restreinte encore, détermine des mouvements toujours localisés à telle partie du corps de l'animal (Ferrier).

Il faut dire cependant que les expérimentateurs n'arrivaient pas tous[2] au même résultat sur la localisation

1. Fritsch et Hitzig. *Reichert und Du Bois Reymond's Archiv.* 1870, p. 300.

Ferrier, mémoire publié en 1873 dans *West Riding Lunatic Asylum Reports*, traduit en 1874, dans le *Progr. méd.*, par M. Duret.

Du même. *The Functions of the Brain.* Londres, 1875.

Carville et Duret. *Fonctions des hémisph. cérébr.* (*Arch. de phys.*, mai-juillet 1875).

Dieulafoy. *Des progr. réalis. par la phys. expérim. dans la connaiss. des malad. du syst. nerv.* Thèse agrégat., Paris, 1875.

2. Les conclusions de Hitzig différaient de celles de Ferrier, celles de Ferrier différaient de celles de Carville et Duret, qui différaient à leur tour des conclusions de Huguenin.

exacte des mouvements *voulus*, ou *centres moteurs*[1]. Mais on interrogea l'anatomie pathologique; elle répondit par des faits qui cadraient bien avec les expériences physiologiques; plusieurs fois le diagnostic *topographique* porté pendant la vie fut trouvé exact à l'autopsie, et dès lors, peu à peu, les centres moteurs corticaux furent créés[2].

Armée de notions positives, la pathologie cérébrale allait acquérir une précision jusqu'alors inconnue. Un malade était-il atteint de paralysie, de contracture ou de convulsion, *limitées* à telle partie du corps, au bras, à la jambe, à la face, il devenait possible, l'origine cérébrale de la lésion étant admise, de porter le diagnostic *topographique* exact de cette lésion; on pouvait préciser la circonvolution cérébrale sur laquelle siégeait la lésion, la tumeur, le ramollissement; la chirurgie y trouvait son profit, et l'application du trépan n'était plus confiée au hasard.

A la question des localisations cérébrales se rattache non seulement la localisation des tumeurs (syphilome, gliome, tubercule) mais encore la localisation des *lésions vasculaires* qui peuvent produire un ramollissement cérébral par thrombose ou par embolie. Étant donnée une

1. Franck et Pitres. *Rech. expérim. sur l'excitabilité des hém. cérébraux* (*Arch. de phys.*, janvier et février 1885).

2. Charcot. *Leçons sur les localis. cérébr.* (*Progr. médic.*, 1875).

Charcot et Pitres. *Contrib. à l'étude des localis. dans l'écorce des hémisph. cérébr.* (*Rev. mens.*, 1877).

Lépine. *De la localis. dans les malad. cérébr.* Paris, 1875.

Rendu et Gombault. *Des localis. cérébr.* (*Rev. des scienc. médic.*, 1876, t. VII, p. 326).

Landouzy. *Convulsions et paralysies liées aux méningo-encéphalites fronto-pariétales.* Thèse de Paris, 1876.

Grasset. *Des localis. dans les malad. cérébr.* Montpellier, 1880.

Pitres. *Recherches sur les lésions du centre ovale, au point de vue des localisations cérébrales.* Paris, 1877.

Rendu. *Rev. des scienc. médic.*, 15 janvier 1879. — Decaisne. *Paralys. cortic. du membre supérieur.* Thèse de Paris, 1879, n° 327.

De Boyer. *Étud. topograph. sur les lésions corticales du cerveau.* Thèse de Paris, 1879, n° 115.

Hallopeau et Giraudeau. *Encéphale*, 1883.

oblitération artérielle, peut-on diagnostiquer le siège de l'embolie ou de la thrombose et préciser la topographie du ramollissement consécutif? On pouvait s'y croire d'autant mieux autorisé, que les études minutieuses faites sur la circulation cérébrale en France (Duret) et à l'étranger (Cohnheim, Heubner) avaient permis de poser les conclusions suivantes :

1° Les artères de l'encéphale ne sont pas anastomotiques; il n'y a d'anastomoses ni entre artères périphériques et centrales, ni entre branches périphériques, ni entre branches centrales; autrement dit, ces artères sont *terminales* (Cohnheim);

2° Il y a dans le cerveau des régions et des territoires qui ne sont desservis que par une seule artère, et quand cette artère vient à s'oblitérer, c'est la mort du territoire desservi par elle, puisqu'elle ne s'anastomose pas.

D'après ces données, la localisation morbide ne pouvait donc pas manquer d'être précise; mais la question, remise à l'étude, a reçu quelques démentis. D'abord les artères cérébrales ne sont pas à ce point privées d'anastomoses (Cadiat); et il n'est pas rare de voir s'aboucher des artérioles qui ont plus d'un quart de millimètre (Lucas)[1]. Ces anastomoses sont suffisantes et peuvent rétablir, dans certains cas, une circulation collatérale sans laquelle le territoire privé de sang eût péri. En second lieu, de nouvelles recherches ont démontré que tel territoire que l'on supposait ne posséder qu'une artère, reçoit son sang de provenances diverses. Contrairement à l'opinion de M. Duret, M. Hallopeau[2] a trouvé que la sylvienne n'est pas la seule artère qui desserve le corps strié; il a trouvé de plus, soit un vaisseau de la cérébrale antérieure qui aborde le noyau lenticulaire après avoir traversé l'espace perforé, soit un rameau de la choroïdienne antérieure; ce qui explique pourquoi le segment interne

1. Lucas. *Essai hist., crit. et expérim. sur la circ. artér. du cerv.* Thèse de Paris, 1879, n° 23.

2. Hallopeau. Société de biolog., 1879, 25 juillet.

du corps strié est généralement épargné dans les lésions dépendant de l'artère sylvienne.

Les « territoires artériels » perdent donc quelque importance au point de vue de leur autonomie, mais la question des localisations n'en a pas moins acquis une précision remarquable. A ce sujet, je signalerai notamment les travaux de M. Grasset[1], de MM. Charcot et Pitres[2]. On sait maintenant à quoi s'en tenir sur la localisation des lésions cérébrales; et on peut dire qu'à quelques exceptions près, le *diagnostic topographique* d'un grand nombre de lésions cérébrales, porté pendant la vie, est reconnu vrai à l'autopie. Je donne donc dans les lignes suivantes le résumé de nos connaissances actuelles sur cette question.

A. LOCALISATIONS DES LÉSIONS CORTICALES.

Aphasie[3]. — La lésion qui produit l'*aphasie vulgaire* peut être localisée au tiers postérieur de la troisième circonvolution frontale gauche (circonvolution de Broca) ou aux fibres blanches (faisceau pédiculo-frontaux inférieurs) qui partent de ce centre cortical.

L'*agraphie* est due aux lésions qui atteignent le pied de la deuxième circonvolution frontale gauche.

La *surdité verbale* paraît coïncider avec les lésions de la première circonvolution temporale gauche, surtout à son extrémité postéro-supérieure; et la *cécité verbale* paraît due aux lésions du lobule pariétal inférieur gauche, au voisinage du pli courbe.

Paralysies. — J'emprunte, en grande partie, au Mémoire de MM. Charcot et Pitres[4] et aux publications de

1. Grasset. *Localisations cérébrales*, 3e édition, 1880, et *Maladies du système nerveux*, 1886.
2. Charcot et Pitres (*Revue mensuelle*, 1883).
3. APHASIE. L'étude de l'aphasie est faite à l'un des chapitres suivants.
4. Charcot et Pitres (*Revue mensuelle*, 1883, p. 874).

M. Grasset, les considérations suivantes, concernant la localisation des paralysies :

1° Toutes les lésions corticales des hémisphères cérébraux, chez l'homme, ne donnent pas lieu à des troubles de la motilité volontaire. A ce point de vue spécial l'écorce du cerveau peut être divisée en deux parties distinctes, la *zone non motrice*, dont les lésions destructives ne provoquent jamais de paralysie permanente, et la *zone motrice*, dont les lésions destructives provoquent toujours des paralysies permanentes du côté opposé du corps.

2° La zone non motrice comprend :

a. Toute la région préfrontale du cerveau (lobe orbitaire, première, deuxième et troisième circonvolutions frontales);

b. Toute la région occipito-pariétale (lobe occipital, lobules pariétaux supérieur et inférieur);

c. Tout le lobe temporo-sphénoïdal.

3° La zone motrice comprend seulement les circonvolutions frontale et pariétale ascendantes, et le lobule paracentral ; peut-être aussi le pied des circonvolutions frontales.

4° Les paralysies provoquées par les lésions destructives de l'écorce affectent des formes cliniques différentes selon le siège et l'étendue des lésions provocatrices. Les hémiplégies totales d'origine corticale sont produites par des lésions étendues des circonvolutions ascendantes. Les paralysies *partielles* sont produites par des lésions *limitées* des mêmes circonvolutions.

Parmi ces paralysies partielles ou monoplégies, on peut distinguer :

a. Les monoplégies brachio-faciales, qui coïncident avec les lésions de la moitié inférieure des circonvolutions ascendantes;

b. Les monoplégies brachio-crurales, qui coïncident avec des lésions de la moitié supérieure des circonvolutions ascendantes;

c. Les monoplégies faciales et linguales, qui dépendent des lésions très limitées de l'extrémité inférieure de la zone motrice, et particulièrement de la frontale ascendante;

d. Les monoplégies brachiales, qui dépendent de lésions très limitées de la partie moyenne de la zone motrice, et particulièrement du tiers moyen de la frontale ascendante;

e. Les monoplégies crurales, qui dépendent de lésions très limitées du lobule paracentral;

f. La paralysie de l'élévateur de la paupière supérieure, qui paraît dépendre d'une lésion limitée au lobule du pli courbe (Grasset, Landouzy)[1].

5° Qu'elles soient totales ou partielles, les paralysies provoquées par des lésions destructives de l'écorce sont des paralysies permanentes qui s'accompagnent, lorsqu'elles ont duré un certain temps, de contracture secondaire des muscles paralysés et de dégénérations descendantes du faisceau pyramidal.

Contractures. — Je n'ai pas à insister sur les contractures, sur les spasmes limités au bras, à la jambe; ils reconnaissent les mêmes localisations que les paralysies; seulement, dans un cas il s'agit de lésions irritatives (contractures); dans l'autre il s'agit de lésions destructives (paralysie).

Convulsions. — Les lésions corticales qui produisent des convulsions ne peuvent pas se localiser aussi nettement que les lésions qui produisent les paralysies. Voici à ce sujet l'opinion de MM. Charcot et Pitres :

Les lésions irritatives de l'écorce peuvent donner lieu à des convulsions épileptiformes (épilepsie partielle, jacksonienne ou corticale). Ces convulsions se distinguent d'ordinaire très nettement des convulsions de l'épilepsie vraie. Elles débutent par une aura motrice et peuvent se généraliser ou rester limitées à une moitié du corps (hémispasme) ou à un seul groupe (monospasme).

Les lésions susceptibles de provoquer des convulsions épileptiformes siègent sur la zone motrice elle-même ou même dans son voisinage, et il n'y a pas toujours entre la forme de l'épilepsie partielle et la topographie de sa

1. *Blépharoptose cérébrale.* — Lemoine. *Revue de médecine*, juillet 1887.

lésion corticale provocatrice, de rapport constant, comme il en existe entre les paralysies d'origine corticale et le siége des lésions destructives qui leur donnent naissance.

Cependant un certain nombre d'observations permettent d'affirmer que dans bien des cas l'épilepsie partielle revêt les types suivants en rapport avec des lésions nettement localisées : 1° dans le type *facial* les convulsions se limitent au visage et au cou, elles atteignent la commissure des lèvres, l'orbiculaire des paupières, les muscles moteurs de l'œil, de la langue, le sterno-mastoïdien ; aux convulsions du visage et du cou s'ajoutent parfois quelques secousses du bras ; 2° dans le type *brachial*, qui est plus fréquent, l'*aura* débute par un des doigts, les convulsions atteignent la main, le bras, l'épaule, et atteignent parfois la face et le cou ; 3° dans le type *crural*, qui est le plus rare, l'*aura* part du pied et les convulsions s'arrêtent à la hanche.

La topographie de la lésion cérébro-méningée peut être diagnostiquée par le type de l'épilepsie partielle : type *facial* — extrémité inférieure de l'écorce des deux circonvolutions ascendantes. Type *brachial* — région moyenne de la frontale ascendante. Type *crural* — région supérieure des circonvolutions ascendantes et du lobule paracentral Type *lingual* — région inférieure de la frontale ascendante au voisinage du pied de la troisième frontale.

B. LOCALISATION DES LÉSIONS CENTRALES

Les localisations concernant certaines parties centrales du cerveau sont extrêmement précises : ainsi les lésions qui produisent l'hémianesthésie, accompagnée ou non d'hémiplégie, d'hémichorée, etc., ces lésions peuvent être localisées avec certitude à la partie postérieure du segment postérieur de la capsule interne. Ces localisations ont été étudiées dans un chapitre précédent, au sujet de l'hémorrhagie cérébrale.

§ 12. MÉNINGITE TUBERCULEUSE.

La désignation de *méningite* englobe l'inflammation de l'arachnoïde, du tissu cellulaire sous-arachnoïdien et de la pie-mère, mais elle ne s'adresse pas à l'inflammation de la dure-mère, qui sera décrite plus loin dans un chapitre spécial.

Pour la facilité de la description, on peut diviser en deux grandes classes l'étude des méningites aiguës : *a*. Les méningites non tuberculeuses; *b*. La méningite tuberculeuse. Nous allons les décrire successivement, en commençant par la *méningite tuberculeuse*.

Étiologie. — La désignation de *méningite tuberculeuse* ne comprend pas indistinctement tous les cas de tuberculose méningée; il y a des tubercules qui s'agglomèrent sous forme de tumeur volumineuse, et qui provoquent les symptômes des tumeurs cérébrales sans susciter de phénomènes méningitiques. La méningite tuberculeuse, de son côté, se présente sous des aspects variés : tantôt elle fait partie, à titre d'épiphénomène, de l'envahissement général de l'économie par la tuberculose (tuberculisation aiguë), et dans ce cas elle n'a qu'une importance secondaire; tantôt elle domine la situation et paraît être la maladie tout entière; c'est cette dernière qu'on a l'habitude de décrire sous le nom de *méningite tuberculeuse*.

La méningite tuberculeuse est presque toujours accompagnée de tuberculose pulmonaire ou abdominale. On l'observe à tous les âges, mais elle est surtout fréquente chez l'enfant de deux à sept ans. Elle est héréditaire comme toutes les manifestations de la tuberculose, et il n'est pas rare que dans une famille, plusieurs enfants soient emportés à peu près au même âge par la méningite. Le *traumatisme* céphalique, les chocs reçus sur la tête, ont une influence incontestable sur le dévelop-

pement de la tuberculose méningée, de même que le traumatisme a une influence incontestable sur le développement de la tuberculose pulmonaire.

Anatomie pathologique. — La méningite tuberculeuse aiguë est généralement plus accusée à la base qu'à la convexité du cerveau : elle affectionne la scissure de Sylvius. L'exsudat est plus ou moins abondant, grisâtre, purulent, et parfois comme lardacé. La méningite est habituellement diffuse et, dans quelques cas, localisée[1].

Les granulations tuberculeuses, grises, demi-transparentes, siègent de préférence sur la gaine lymphatique des vaisseaux de la pie-mère; on en trouve un peu partout; elles sont plus confluentes à la base de l'encéphale et, si l'on enlève avec précaution l'artère sylvienne munie de ses artérioles qu'on a soin de faire flotter dans l'eau, il est facile, même à l'œil nu, de saisir la disposition des granulations tuberculeuses. Sous l'influence des granulations et de l'artérite oblitérante qui les accompagne, le sang se coagule à l'intérieur des vaisseaux, et il se fait des thromboses artérielles qui produisent à leur tour des foyers de *ramollissement* cérébral superficiel ou profond (Rendu).

On trouve des *bacilles* dans les granulations tuberculeuses, autour des vaisseaux, dans leurs parois et dans leur contenu. Aux bacilles de la tuberculose s'associent parfois d'autres agents pathogènes, streptocoques, pneumocoques, etc.

Les méninges sont souvent adhérentes à la substance corticale, qui présente en ce point une véritable *encéphalite* superficielle (Hayem). La pie-mère est épaissie, et ses petits vaisseaux, veinules et artérioles, sont souvent oblitérés par des coagulations fibrineuses. Les parties centrales du cerveau, commissures et parois des ventricules, sont ramollies, et les cavités ventriculaires contiennent un épanchement souvent si abondant, que la

1. Dreyfous. *Sympt. protub. de la mén. tub.* Thèse de Paris, 1879.— Du Castel. *Méning. tub. du lobule paracentral* (*Gaz. hebd.*, 4 juillet 1884).

maladie avait autrefois reçu le nom d'*hydrocéphalie aiguë*.

La *choroïde* est presque toujours le siège de tubercules; on retrouve aussi, suivant le cas, des lésions tuberculeuses plus ou moins généralisées, surtout dans les organes thoraciques et abdominaux. Des altérations analogues à celles de l'encéphale peuvent exister à la *moelle épinière*.

Description. — La *méningite tuberculeuse* étant beaucoup plus fréquente chez le *jeune enfant* que chez l'adulte, c'est surtout la méningite de l'enfant que j'aurai en vue dans cette description. La maladie débute généralement par une période prodromique dont la durée varie de quelques jours à trois mois. Cette *période prodromique* est caractérisée par des phénomènes divers; il y a des symptômes généraux, tels que tristesse, changement de caractère, amaigrissement, accès de fièvre, qui doivent être mis en partie sur le compte d'une tuberculisation pulmonaire ou abdominale qui précède ou accompagne la méningite tuberculeuse, et il y a des symptômes locaux, tels que troubles visuels, diplopie, céphalalgie, vomissements, qui sont en rapport avec l'envahissement de l'encéphale par la tuberculose.

Période d'excitation. — Une fois déclarée, la méningite s'annonce par une *période d'excitation*. Trois grands symptômes ouvrent la scène : la *céphalalgie*, dont l'intensité peut être terrible : les *vomissements*, qui sont verdâtres, bilieux, porracés, et la *constipation*. La fièvre a un caractère rémittent avec exaspération vespérale et oscillations diurnes fréquentes : la température dépasse rarement 39 degrés. Le petit malade a quelquefois une hyperesthésie généralisée; il a des secousses convulsives, des contractures dans les muscles de la nuque, du strabisme, du rétrécissement des pupilles. Les malades plus âgés ont parfois du délire. Dès cette période apparaît le *cri hydrencéphalique* (Coindet)[1], cri bref et plain-

1. *Mémoire sur l'hydrocéphalie*. Genève, 1817.

tif, qui se répète à intervalles plus ou moins rapprochés.

Période de dépression. — A la période d'excitation, qui dure de quelques jours à deux semaines, fait suite une *période de dépression* : la céphalalgie et les vomissements se calment ou disparaissent. la somnolence succède à l'insomnie, et l'enfant paraît goûter un repos calme et trompeur qui pourrait faire supposer à tort une amélioration qui est factice. Le petit malade, indifférent à toute chose, et plongé dans une sorte de torpeur, répond péniblement aux questions qu'on lui adresse; l'anesthésie remplace l'hyperesthésie, et les cris hydrencéphaliques sont plus rares. La température, quoique moins élevée que précédemment, reste néanmoins au-dessus de la normale, le pouls est irrégulier et tombe à 60 pulsations par minute; c'est une fièvre *dissociée* (Jaccoud)[1]. Le ventre est rétracté, *creusé en bateau*, la face rougit et pâlit tour à tour, *la tache cérébrale* est fort accusée (Trousseau)[2]. La *respiration* est irrégulière : ainsi le malade, après quelques inspirations amples et précipitées, s'arrête tout à coup quelques instants, comme s'il oubliait de respirer. A cette période apparaissent des convulsions généralisées ou *limitées* à une jambe, à un bras, à la face; des *contractures* passagères, qui s'emparent des mains, des muscles du cou et des mâchoires (trismus), des muscles de l'œil (strabisme).

Cette période de dépression, souvent *entremêlée de phénomènes passagers d'excitation*, dure quelques jours et fait place à la période *paralytique*. Les paralysies qui surviennent dans le cours de la méningite tuberculeuse ont des caractères spéciaux : elles font suite habituellement à un accès convulsif, elles affectent souvent la forme hémiplégique, elles frappent un bras, puis une jambe, elles sont successives plutôt

1. Jaccoud. *Traité de pathologie interne*, t. I, p. 288,
2. Trousseau. *Clinique médicale*. t. II, p. 281.

que simultanées, rarement elles atteignent la face (Rendu[1]).

A la dernière période, la fièvre reparaît, le pouls atteint 130 à 150 pulsations par minute, le ventre se ballonne, la respiration s'embarrasse, et le petit malade, privé de connaissance, meurt dans le coma, parfois au milieu d'accidents convulsifs, ou est emporté par les progrès croissants de l'asphyxie.

Les *troubles oculaires* qui peuvent survenir dans le cours de la méningite tuberculeuse sont de divers ordres. Au début de la maladie, la pupille et les nerfs moteurs de l'œil sont le siége de phénomènes irritatifs; myosis, nystagmus, strabisme par contracture. Plus tard au contraire, ce sont les phénomènes paralytiques qui dominent; mydriase, ptosis, strabisme paralytique. Ces phénomènes inverses, déterminent dans les pupilles des états différents qu'on appelle vulgairement inégalité pupillaire.

A l'opthalmoscope on découvre au fond de l'œil des lésions multiples : Les *tubercules de la choroïde* occupent habituellement les deux yeux, au voisinage du nerf optique et de la macula ; ils forment des saillies arrondies, grisâtres, en nombre variable; ils émanent directement du processus tuberculeux méningé en suivant la gaîne du nerf optique ou les vaisseaux de l'œil. Quand les tubercules de la chroroïde existent, ils sont un gros appoint pour le diagnostic de la méningite tuberculeuse, mais ils font souvent défaut. On constate assez souvent de l'œdème de la papille optique, conséquence de l'hydrocéphalie et de l'œdème cérébral (Parinaud). Cette *névrite œdémateuse*, qui est parfois accompagnée d'hémorrhagies rétiniennes, aboutit souvent à une atrophie plus ou moins complète du nerf optique.

Les *convulsions*, les *contractures* et les *paralysies* qu'on

1. Rendu. *Recherches cliniques et anatomiques sur les paralysies liées à la méningite tuberculeuse.* Thèse de Paris, 1873.

observe dans le cours de la méningite tuberculeuse sont des symptômes dont la pathogénie mérite d'être discutée. Les paralysies paraissent dues à des foyers de ramollissement qui intéressent les corps striés, les pédoncules cérébraux (Rendu) et les zones motrices des circonvolutions fronto-pariétales; ces foyers de ramollissement proviennent des oblitérations artérielles, des thromboses, qui sont elles-mêmes provoquées par les granulations tuberculeuses des vaisseaux. Suivant que les convulsions et les contractures sont générales ou partielles, on peut en interpréter différemment la *pathogénie* : quand elles sont généralisées, on peut invoquer une action réflexe, une excitation cérébrale à distance; quand elles sont partielles, localisées à un membre, à une partie du corps, elles résultent de l'excitation directe des zones motrices fronto-pariétales (Landouzy)[1]. question qui a été étudiée au chapitre des *Localisations cérébrales*.

Méningite tuberculeuse de l'adulte. — La méningite de l'adulte n'a pas toujours les allures de la méningite de l'enfant; ses formes anormales, assez fréquentes, ont été bien étudiées par M. Chantemesse[2].

Dans quelques cas, la méningite, après avoir évolué silencieusement pendant quelque temps, éclate brusque ment par une attaque *apoplectiforme*, par des convulsions *épileptiformes* ou par un accès de *délire aigu*. Ces différentes formes aboutissent rapidement au coma et à la mort, et la forme délirante présente cette particularité que l'évolution de la maladie peut se faire sans que la température s'élève au-dessus de l'état normal[3].

Dans d'autres cas, les symptômes *spinaux* ouvrent

1. Landouzy. *Convulsions et paralysies liées aux méningo-encéphalites fronto-pariétales.* Thèse de Paris, 1876.
2. Chantemesse. *Formes anormales de la méningite tuberculeuse de l'adulte.* Paris, 1884.
3. Jaccoud. *Clinique médicale*, 1885 et 1887.

la scène, la maladie simule une méningo-myélite, et bientôt les symptômes de méningite cérébrale se déclarent.

Chez quelques malades la méningite cérébrale concentre son action sur la région des circonvolutions motrices du cerveau; on retrouve, au niveau des circonvolutions frontale ascendante, pariétale ascendante et sur le lobule paracentral, des plaques de méningo-encéphalite tuberculeuse. Ces plaques de méningite s'annoncent par une contracture, par une paralysie *limitée* au bras ou à la jambe; la paralysie dissociée de la troisième paire (*ptosis*) a été observée dans des cas de méningite siégeant au niveau du pli courbe.

Les autres symptômes de la méningite, la céphalalgie, les vomissements, font défaut, mais bientôt l'agitation, le délire, la somnolence, le coma, enlèvent le malade, quand celui-ci ne succombe pas aux progrès rapides de la tuberculose pulmonaire.

Le *diagnostic* des méningites avec la fièvre typhoïde sera fait au sujet de cette dernière affection, diagnostic singulièrement simplifié par le séro-diagnostic (Widal). A propos du diagnostic, il ne faut pas oublier la méningite *apoplectiforme* de l'adulte.

Le *pronostic* est toujours grave, et la mort est la terminaison presque fatale de la méningite tuberculeuse. Le traitement est fort limité; il consiste en vésicatoires et application de glace sur la tête, préparations mercurielles à l'intérieur; le traitement palliatif a pour but de surveiller l'allaitement de l'enfant, et de prévenir autant que possible toute cause d'excitation cérébrale.

1. Jaccoud et Labadie-Lagrave, art. Méningite du *Dict. prat.*
2. Vivant. *Méningite apoplectiforme de l'adulte.* Thèse de Paris, 1886.

§ 13. MÉNINGITES NON TUBERCULEUSES.

Pathogénie. — Il y a quelques années, la pathogénie des méningites *non* tuberculeuses était à peu près inconnue. Un individu succombait à une méningite, on en faisait l'autopsie, on constatait des lésions plus ou moins étendues, un exsudat plus ou moins purulent, on recherchait la tuberculose qu'on ne trouvait pas, et la méningite était classée dans le groupe des méningites dites primitives ou idiopathiques. L'étude des méningites non tuberculeuses est une de celles qui ont été créées par la bactériologie. Nous savons maintenant que la plupart des microbes qui engendrent les péricardites, les pleurésies suppurées, sont également susceptibles d'engendrer les méningites suppurées. Il y a des méningites à pneumocoques, à streptocoques, à staphylocoques ; il y a des méningites dues au bacille d'Eberth, au *bacillus septicus putridus* (Roger), au coli-bacille ; il y a des méningites dues aux associations de ces différents agents.

Dans quelques circonstances la porte d'entrée de ces agents reste inconnue, on dit alors qu'il y a auto-infection. Dans le plus grand nombre de cas, ces agents pénètrent dans l'économie ou arrivent aux méninges à la faveur de causes traumatiques ou de maladies infectieuses. Le traumatisme, l'insolation, les lésions osseuses, les otites, la grippe, la pneumonie, l'érysipèle, la pyohémie, la fièvre typhoïde, les fièvres éruptives, le rhumatisme, la syphilis, sont les causes les plus habituelles des méningites non tuberculeuses.

Passons en revue les variétés les plus fréquentes et les mieux connues :

Méningites suite d'otites. — La méningite suppurée apparaît assez fréquemment dans le cours d'otites de l'oreille moyenne, otites suppurées aiguës ou chroni-

ques; elle peut résulter également de lésions de l'oreille interne et de lésions de l'oreille externe, polypes, furoncles, abcès (Duplay).

M. Netter a constaté que les jeunes enfants ont l'oreille moyenne presque toujours altérée[1]; les autopsies ont été pratiquées entre l'âge de 9 mois et de 2 ans, et dans un grand nombre de cas, l'oreille moyenne était en état d'infection, tapissée du muco-pus avec streptocoques, staphylocoques, pneumocoques; il est probable que la pénétration de ces agents se fait par la trompe d'Eustache. La propagation des lésions de l'oreille aux méninges est facile, que cette propagation se fasse par contiguïté ou par les vaisseaux. En effet, les veines de la caisse se jettent dans la veine méningée moyenne, et des anastomoses existent entre les veines de la caisse et le sinus pitreux supérieur (Troeltsch).

Les maladies infectieuses qui sont accompagnées d'otite, la syphilis, la pneumonie, la rougeole, et surtout la grippe, peuvent déterminer des méningites, précédées d'otite, ou des méningites sans otite préalable.

La diversité des agents pathogènes qui provoquent les méningites consécutives aux otites explique l'égale diversité des symptômes. Ces méningites peuvent être foudroyantes, rapides, aiguës, subaiguës ou chroniques (Jaccoud)[2]. La forme foudroyante tue en 24 heures, avec convulsions, céphalée atroce, coma. Il y a une forme qui simule la fièvre typhoïde, moins la période du début, qui s'annonce brusquement avec vomissements et céphalée. On a également décrit une forme qui présente les symptômes de la pyohémie, accès fébriles, frissons, sueurs. Enfin, il y a la forme presque banale de la méningite classique.

Méningite pneumonique. — La méningite à pneumocoques est la plus fréquente des méningites non tuber-

1. *Société de biologie*, 1889.
2. *Clinique médicale*, 1886, p. 233.

culeuses. Elle survient au déclin ou dans le cours de la pneumonie, elle peut en être indépendante. Souvent la méningite pneumonique est associée à l'endocardite pneumonique, et dans bien des cas elle se généralise aux méninges spinales, de sorte qu'il y a méningite *cérébro-spinale* pneumococcique. Le fœtus n'est pas à l'abri de cette méningite. M. Netter a constaté que la femme enceinte, atteinte de pneumonie, peut transmettre au fœtus la pneumonie et la méningite pneumonique.

Dans la méningite pneumonique[1], les lésions prédominent à la convexité du cerveau. L'exsudat est incorporé à la pie-mère, et l'on peut le détacher sans entamer l'écorce cérébrale. L'exsudat a une consistance molle, il diffère « aussi bien de l'exsudat lardacé, grisâtre, de la méningite tuberculeuse, que du pus crémeux, se laissant aisément détacher, qu'on observe dans la méningite, suite de carie du rocher » (Netter). Les méninges spinales sont fréquemment atteintes. Parfois les lésions sont moins étendues; elles sont localisées en différentes régions de l'axe cérébro-spinal, sous forme de traînées lactescentes qui accompagnent les vaisseaux, ou sous forme d'îlots de dimension variable. Aux méninges rachidiennes, le pus est plus abondant au niveau des renflements cervical et lombaire. Les caractères du pus pneumonique sont moins nets lorsqu'au pneumocoque s'associent d'autres microbes.

Les méningites à pneumocoques présentent quelques symptômes qui leur donnent parfois une allure un peu spéciale. Parfois, chez un pneumonique en pleine défervescence, une ascension brusque et considérable de la température est le seul symptôme qui puisse révéler la méningite (Jaccoud). Un symptôme saillant et presque constant, c'est la raideur de la nuque, raideur qui atteint souvent les muscles de la face et qui descend même, sous forme de contracture douloureuse, dans les muscles

1. Netter. *De la méningite due au pneumocoque* (*Arch. de médecine*, mars, avril, juillet 1887).

de la région dorsale et de la région sacro-lombaire[1]. Ce que nous savons de la généralisation fréquente du pneumocoque aux méninges cérébro-spinales, nous explique ces raideurs et ces contractures douloureuses plus ou moins généralisées. Chez les jeunes enfants, l'abondance de l'épanchement purulent provoque parfois une pression intra-crânienne (Vaudremer) et un soulèvement de la fontanelle antérieure. Les méningites pneumococciques ont une marche très variable. Parfois la méningite est foudroyante et tue en vingt-quatre heures; dans quelques circonstances, le début est apoplectiforme (Netter).

Méningite par coli-bacille. — Le *bacterium coli commune* est-il capable de produire des méningites suppurées? C'est un fait qui paraît définitivement acquis (Netter, Chantemesse et Widal). « Le coli-bacille peut aussi bien produire des méningites suppurées que des fièvres pseudo-puerpérales, que des fausses dothiénentéries, suivant qu'il pénètre à travers l'organisme par altération des organes qui le contiennent normalement. La plupart des observations de méningite suppurée publiées ces dernières années, et dans lesquelles on a incriminé un bacille pseudo-typhique, sont des cas de méningite par coli-bacille[2] ». Tels sont les cas rapportés par MM. Adenot[3], Vaillard et Vincent[4]. Dans d'autres observations, Sevestre, Touchard et Marie[5], le streptocoque était associé au coli-bacille.

Conclusions. — Je viens de passer en revue les principales formes des méningites *non* tuberculeuses; cette question est encore à l'étude. Dans bien des cas ces méningites non tuberculeuses évoluent avec tous les sym-

1. Hutinel, *Semaine médicale*, 22 juin 1892. Thibierge, *Mercredi médical*, 23 mars 1892.
2. Chantemesse, Widal et Legris. *Soc. méd. des hôpit.*, 11 décembre 1891.
3. Thèse de Lyon, 1889.
4. *Soc. méd. des hôpitaux*, 14 mars 1890.
5. Vaudremer. *Méningites suppurées non tub.* Thèse de Paris, 1893

ptômes qui ont été décrits au chapitre précédent au sujet de la méningite tuberculeuse. Alors sur quoi baser le diagnostic? Les méningites non tuberculeuses diffèrent généralement de la méningite tuberculeuse par l'absence d'une période prodromique, qu'on trouve surtout chez l'enfant. De plus, chez les petits enfants atteints de méningite tuberculeuse, ou atteints de tuberculose latente il est bien rare de ne pas constater aux ganglions inguinaux, axillaires, cervicaux, sous-maxillaires, des tuméfactions de ces ganglions, des nodosités qui sont isolées ou réunies sous forme de pléiades et qui sont la signature scrofulo-tuberculeuse de la lésion (Lesage).

§ 14. MÉNINGITE CHRONIQUE. — PACHYMÉNINGITE. HÉMATOME DE LA DURE-MÈRE.

Parmi les différentes variétés de *méningite chronique*, il en est deux qui méritent de fixer particulièrement notre attention : l'une comprend les méningites partielles de la base de l'encéphale, l'autre s'adresse à la méningite, souvent hémorrhagique, connue sous le nom de pachyméningite, dont le siège habituel est la convexité des hémisphères.

A. *Méningites partielles de la base.* -- Ces méningites, habituellement secondaires, accompagnent souvent les tumeurs de la base de l'encéphale et ont fréquemment une origine syphilitique (Fournier[1]). Les méningites chroniques syphilitiques, partielles et circonscrites, scléro-gommeuses, ont une prédilection bien marquée pour la base de l'encéphale; elles ont été étudiées à l'un des chapitres précédents, au sujet de la syphilis cérébrale.

1. Fournier. *Syphil. du cerv.*, p. 26. — Labarrière. *Méning. en plaq. de la base de l'encéph.* Thèse de Paris

B. *Pachyméningite.* — *Hématome.* — Sous le nom de *pachyméningite* on a l'habitude de désigner l'inflammation chronique de la dure-mère, inflammation plus spécialement limitée à sa face pariétale, quand elle est consécutive à une altération des os du crâne. L'inflammation du feuillet viscéral de la dure-mère se confond en partie avec l'histoire de l'hématome. La pachyméningite est fréquente aux deux extrêmes de la vie, chez l'enfant et chez le vieillard; ses causes peuvent ainsi se grouper : la folie, la périencéphalite diffuse, le traumatisme, l'alcoolisme, le rhumatisme, les pyrexies (Jaccoud).

Anatomie pathologique. — La pachyméningite se compose de néo-membranes fines et superposées, qui naissent à la face interne de la dure-mère; on en peut compter jusqu'à vingt couches stratifiées (Virchow). Ces fausses membranes, souvent symétriques, siègent de préférence à la voûte crânienne, des deux côtés de la faux de la dure-mère; les plus récemment formées sont en rapport avec la dure-mère; en vieillissant, elles deviennent épaisses et se vascularisent. Les vaisseaux de ces membranes sont friables, et leur rupture constitue une hémorrhagie enkystée, l'*hématome de la dure-mère*[1].

La *pathogénie* du caillot et son enkystement ont donné lieu à bien des discussions; la membrane qui enveloppe le caillot ne se forme pas aux dépens du caillot, c'est l'hématome qui se forme aux dépens de la pachyméningite, et l'hémorrhagie prend naissance, non pas entre la dure-mère et le prétendu feuillet de l'arachnoïde, mais dans l'épaisseur même des néo-membranes. Toutefois, cette théorie n'est pas absolue, elle ne s'adresse pas à tous les cas; le plus souvent, il est vrai, l'hémorrhagie est consécutive à la pachyméningite, de même qu'en d'autres régions il y a des hémorrhagies qui sont consécutives aux néo-membranes de la plèvre et de la tunique vaginale; mais ce mode de formation de l'hématome

1. Lancereaux. *Des hémorrhag. méning.* (*Arch. de méd.*, 1862-1863).

méningé ne doit pas être regardé comme exclusif. Dès 1837, Baillarger[1] avait avancé que l'hémorrhagie méningée est primitive, et que sa membrane d'enveloppe est secondaire; des expériences récentes (Vulpian, Laborde[2]) prouvent l'exactitude de ce fait et tendent à faire admettre qu'il existe des hémorrhagies sus-arachnoïdiennes primitives, qui ne s'enkystent que plus tard; seulement leur enveloppe n'est pas formée de fibrine organisée, comme l'avait supposé Baillarger, elle est formée d'une membrane due à l'irritation du tissu voisin.

L'hématome de la pachyméningite n'est pas toujours enkysté, le sang peut déchirer les néo-membranes et inonder la cavité arachnoïdienne, mais le plus souvent l'hémorrhagie se collecte sous forme de kyste, le caillot se rétracte, une partie se résorbe, et ce qui reste prend l'aspect *ocreux* des anciens foyers hémorrhagiques du cerveau. Au niveau de l'hématome, la substance cérébrale est généralement déprimée et ramollie.

Description. — La pachyméningite, à son début, passe inaperçue, ou se traduit par quelques phénomènes d'excitation cérébrale, tels que céphalalgie, vertiges, rétrécissement des pupilles. A cette première période, qui chez l'adulte dure plusieurs mois, fait suite une phase de dépression provoquée ordinairement par la formation de l'hématome. Si l'hémorrhagie est légère, elle se fait sans symptômes bruyants; si elle est brusque et abondante, elle détermine l'apoplexie, le coma, elle provoque une hémiplégie généralement incomplète, et quelquefois des contractures et des convulsions. Dans les cas graves, le pouls est lent et irrégulier, la pupille est rétrécie du côté de la lésion, les sphincters sont paralysés, et la mort est la terminaison habituelle.

Les phénomènes paralytiques peuvent exister seuls, sans avoir été précédés d'apoplexie; ils diffèrent sensible-

1. Baillarger. *Du siège de quelq. hémorrh. méning.* Th. de Paris, 1837.
2. Luneau. Thèse de Paris, 1873, n° 297.

ment de l'hémiplégie due à l'hémorrhagie cérébrale, la paralysie faciale est rare, l'hémiplégie est habituellement incomplète ou dissociée.

Le *diagnostic* de l'hématome avec certaines lésions cérébrales (ramollissement, tumeur) est quelquefois impossible à établir.

§ 15. HÉMORRHAGIES MÉNINGÉES.

Anatomie pathologique. — Je viens d'étudier l'hémorrhagie de la dure-mère (*pachyméningite hémorrhagique*) : la question des hémorrhagies méningées reste donc limitée aux hémorrhagies sus-arachnoïdiennes et sous-arachnoïdiennes. Chez le nouveau-né, l'hémorrhagie est presque toujours sus-arachnoïdienne, tandis qu'elle est sous-arachnoïdienne chez l'adulte.

Dans l'épanchement sus-arachnoïdien, le sang plus ou moins coagulé s'accumule à la base du crâne ; et nous avons vu au chapitre précédent qu'il peut s'enkyster par la formation d'une membrane d'enveloppe ; quand l'épanchement est sous-arachnoïdien, la pie-mère est infiltrée, les plexus choroïdes sont injectés, les ventricules peuvent être inondés, on trouve fréquemment des caillots, mais nulle part le sang n'est enkysté. Au-dessous du coagulum, les circonvolutions cérébrales sont aplaties, et, si l'hémorrhagie a été considérable, le cerveau est exsangue.

Étiologie. Description. — La diversité des symptômes que présente l'hémorrhagie méningée, suivant qu'elle se déclare chez l'adulte ou chez l'enfant, m'engage à scinder l'étude de ces symptômes.

1° *Chez l'adulte*, l'hémorrhagie est presque toujours sous-arachnoïdienne. Elle a pour causes la rupture d'un vaisseau, la dégénérescence des artérioles, la périartérite avec ou sans anévrysmes miliaires (hérédité, alcoolisme),

la néphrite interstitielle[1] et l'artério-fibrose (Sutton) qui l'accompagne ; elle est provoquée par les maladies du foie, par la dyscrasie hémorrhagique.

Je réserve une mention spéciale à la *syphilis*. Je renvoie pour cette question au chapitre de la syphilis cérébrale, où cette étude est faite en détail.

L'*hémorrhagie méningée* est tantôt annoncée par des prodromes tels que céphalalgie, vomissements, douleurs fixes dans la sphère du nerf trijumeau ; tantôt le début est soudain, et les phénomènes comateux apparaissent les premiers.

Les prodromes sont presque constants, dans le cas de lésions syphilitiques : les malades sont atteints, pendant plusieurs semaines ou plusieurs mois, de céphalée plus ou moins violente avec ou sans exacerbation nocturne, d'éblouissements, d'étourdissements, de vertiges, d'obnubilation intellectuelle, de nausées, de vomissements, de troubles dans la parole, d'hésitation dans la marche, de tendance à la torpeur, de contractures ou de mouvements convulsifs.

Au moment où éclate l'hémorrhagie méningée, l'apoplexie peut être soudaine, foudroyante, mortelle en quelques minutes. Parfois l'apoplexie est plus lente à s'établir ; le malade est pris d'un état de somnolence et de torpeur d'où on le tire difficilement ; il comprend à peine ce qu'on lui dit, ses mouvements sont lents et difficiles, et il arrive *graduellement*, à mesure que l'hémorrhagie fait des progrès, au *coma* complet et à l'apoplexie. La compression du cerveau par l'épanchement sanguin est la cause de ces accidents ; l'apoplexie et le coma sont plus lents à se produire que dans l'hémorrhagie cérébrale ; et, à part de bien rares exceptions (Lépine), il *n'y a pas* de paralysie limitée.

La marche de la température, prise au thermomètre, est celle qu'on observe dans l'hémorrhagie cérébrale ; l'es-

1. Goodhart. *Rev. des Sc. médic.*, t. IX, p. 140.

chare fessière à évolution rapide a également été notée. La terminaison est presque toujours fatale, il est rare que la durée de la maladie dépasse un septénaire.

2° *Chez l'enfant*, surtout chez le nouveau-né, l'hémorrhagie est généralement sus-arachnoïdienne. On l'observe chez les enfants qui viennent au monde morts ou en état de mort apparente, chez les nouveau-nés et dans la première année de la vie. L'hémorrhagie est due aux ccouchements laborieux, à la compression du cordon, à la stéatose diffuse (Parrot). Chez le nouveau-né, les symptômes se déclarent aussitôt après la naissance ou peu de jours après ; l'enfant est pris de convulsions, de somnolence, il meurt dans le coma.

§ 15. DE L'HYDROCÉPHALIE.

Division. Étiologie. — L'*hydrocéphalie* est l'hydropisie du cerveau. Au point de vue de son siége, l'hydrocéphalie est ventriculaire ou extra-ventriculaire; cette dernière comprend l'hydropisie sous-arachnoïdienne, l'œdème de la pie-mère et l'œdème cérébral. « Selon que l'épanchement est postérieur à l'occlusion définitive de la cavité crânienne, l'hydrocéphalie est dite acquise ou congénitale » (Jaccoud).

L'hydrocéphalie *acquise* reconnaît des causes mécaniques et des causes dyscrasiques. Les causes mécaniques sont celles qui gênent la circulation veineuse cérébrale, tumeurs encéphaliques, exsudats méningés, tumeurs du cou et du médiastin, lésion du cœur droit. Aux causes dyscrasiques appartiennent le mal de Bright, les cachexies, surtout la cachexie tuberculeuse et cancéreuse. L'hydrocéphalie *congénitale* est due à un vice de conformation, à un arrêt de développement du cerveau, à une inflammation lente de l'épendyme, à une oblitération

des sinus. Elle peut être une manifestation de la *syphilis* héréditaire : on peut dire même que c'est là sa cause la plus habituelle[1].

Anatomie pathologique. — L'œdème cérébral et l'œdème de la pie-mère se reconnaissent facilement; en faisant la section de l'organe, on voit suinter quelques gouttes de liquide, et le cerveau œdématié garde l'empreinte du doigt. L'hydrocéphalie ventriculaire est peu abondante quand elle est aiguë (50 à 100 grammes), elle atteint 400 grammes quand elle est chronique, et elle peut dépasser plusieurs litres quand l'hydrocéphalie est congénitale. Le tissu cérébral est ramolli, les ventricules sont dilatés, les plexus choroïdes sont œdémateux, et dans le cas d'hydrocéphalie congénitale les circonvolutions cérébrales sont aplaties, refoulées au dehors et comme déroulées. Parfois, l'hydrocéphalie congénitale se localise à une partie du ventricule, à sa corne antérieure ou postérieure, ce qui donne à la tête de l'enfant une conformation particulière.

Symptômes. — L'hydrocéphalie *acquise* ne peut entraîner aucune déformation du crâne : si l'accumulation du liquide cérébral est rapide, on observe l'*apoplexie* dite *séreuse*, et, si le liquide cérébral est lent à se former, le malade passe souvent par une phase d'excitation (délire, convulsions, contractures), suivie d'une phase de dépression, coma, résolution, asphyxie). Il n'y a *ni fièvre, ni paralysie limitée*, ce qui permet d'éloigner d'emblée les phlegmasies de l'encéphale et les tumeurs en foyer. L'hydrocéphalie affecte aussi une forme lente dans laquelle les phénomènes de dépression se montrent d'emblée et s'accroissent graduellement.

L'hydrocéphalie *congénitale* déforme le crâne; la tête devient énorme; les orbites sont enfoncés sous la saillie des os frontaux, le diamètre vertical de la face est diminué, tandis que le diamètre transversal du front est

1. Fournier. *La syphilis héréditaire tardive*, p. 446.

considérablement augmenté par l'écartement des os frontaux. Les os du crâne, soudés par leur base, s'écartent comme les pétales d'une fleur (Trousseau)[1]. Les convulsions sont fréquentes, l'appétit est vorace, la motilité est incomplète, l'intelligence est nulle.

L'hydrocéphalie *acquise*, bien que fort grave, n'est pas absolument mortelle; on lui oppose les purgatifs drastiques, les saignées locales et générales. L'hydrocéphalie congénitale permet souvent la survie pendant une période de dix, quinze ans et au delà. Les opérations pratiquées dans le but de retirer le liquide ne donnent pas de résultat définitif. J'ai plusieurs fois pratiqué l'aspiration du liquide cérébral au moyen de l'aiguille n° 1 : j'ai été surpris de l'innocuité de l'opération, même quand j'ai obtenu chez plusieurs enfants une amélioration passagère, mais je n'ai jamais vu la guérison.

CHAPITRE VI

DES NÉVRITES

§ 1. POLYNÉVRITES.

Description. — Depuis les travaux de Duménil, qui datent de 1864, on a donné aux lésions périphériques des nerfs une part de ce qui revenait autrefois aux lésions des centres nerveux. C'est Duménil qui a doté le système nerveux périphérique d'une entité morbide qu'il ne possédait pas. Depuis lors, des travaux innombrables ont été publiés, travaux anatomiques, cliniques et expérimentaux qui s'efforcent chaque jour de démanteler la pathologie

1. *Clin. de l'Hôtel-Dieu.*

du système nerveux central, au profit du système nerveux périphérique.

Un malade est-il atteint de paralysie rapide et progressive envahissant les membres inférieurs et les membres supérieurs, paralysie bientôt suivie d'atrophie musculaire, on se garde bien aujourd'hui de porter *a priori* le diagnostic de *poliomyélite*; on y regarde de plus près et on porte souvent le diagnostic plus rassurant de polynévrite périphérique.

Un malade est-il atteint de douleurs lancinantes des membres inférieurs avec troubles oculaires, incoordination des mouvements, on se garde bien aujourd'hui de porter *a priori* le diagnostic de *tabes*; on y regarde de plus près et on porte souvent le diagnostic plus rassurant de polynévrite phériphérique alcoolique, ou *pseudo-tabes*.

Un malade est-il atteint de troubles dans la sphère des nerfs bulbo-protubérantiels, troubles oculo-moteurs, ophthalmoplégie, etc., on se garde bien de porter *a priori* le diagnostic d'une lésion *bulbo-protubérantielle*, d'une polioencéphalite, on y regarde de plus près, et on s'arrête souvent au diagnostic de polynévrite périphérique, ce qui est autrement bénin.

Il y a donc deux états morbides, qui au premier abord présentent de grandes analogies; dans un cas, il s'agit de troubles généralement graves dépendant de lésions des *centres* nerveux, dans l'autre cas il s'agit de troubles généralement bénins dépendant de lésions *périphériques* des nerfs. Paralysies, amyotrophies, troubles trophiques, troubles sensitifs, douloureux, troubles anesthésiques, troubles sécrétoires, vaso-moteurs, sont communs à ces deux états morbides.

En quoi consiste donc la lésion de ces névrites périphériques qui peut ainsi, jusqu'à un certain point, simuler la lésion des centres nerveux? Ainsi que le dit fort bien Ettlinger dans un excellent travail[1], la lésion des polyné-

1. Des polynévrites. *Gazette des hôpitaux*, 1895, pages 583 et 633.

vrites peut se résumer en ceci : les petits troncs nerveux musculaires et cutanés sont dégénérés dans les territoires où l'on a observé la paralysie, l'atrophie, les troubles sensitifs. Cette dégénérescence consiste en altérations destructives des cylindres-axes et de leur gaine de myéline; elle présente comme particularité, qu'elle est au *maximum dans les nerfs les plus petits*. Le nombre des tubes restés sains devient de plus en plus grand à mesure qu'on remonte vers les branches nerveuses d'un ordre plus important; par exemple, tandis que les rameaux nerveux des muscles de la région antéro-externe de la jambe n'ont presque plus de tubes intacts, au contraire le sciatique poplité externe et le sciatique n'ont presque pas de fibres malades, ou du moins elles le sont d'autant moins, qu'on considère un point plus élevé du tronc nerveux. Il en est de même pour les rameaux cutanés; leurs lésions diminuent de la périphérie vers les centres.

Pathogénie. — Les causes des polynévrites sont les mêmes que les causes des myélites. En se reportant au chapitre des myélites en général, on retrouverait en partie la pathogénie qui préside également au développement des névrites. On peut dire que les polynévrites sont dues à deux grandes causes : 1° à des agents infectieux ou toxi-infectieux, 2° à des substances toxiques. Au nombre des agents infectieux, il faudrait citer presque toutes les maladies infectieuses qui agissent directement par leurs microbes, ou indirectement par leurs toxines : tuberculose, fièvre typhoïde, grippe, diphthérie, variole, syphilis, paludisme, lèpre, streptococcie, coli-bacillose, etc. Au nombre des substances toxiques je citerai le plomb, l'alcool, l'arsenic, l'oxyde de carbone. Il faut y ajouter les poisons fabriqués par l'individu malade, auto-intoxications des diabétiques, des urémiques, des goutteux, des cancéreux. Enfin, il est un facteur essentiel qu'il ne faut pas négliger, le froid (polynévrite *a frigore*) qui joue dans la genèse des névrites un rôle que nous saisissons mal, mais qui est incontestable.

Mais est-il bien vrai que les agents infectieux, toxiques, ou toxi-infectieux, puissent localiser leur action nocive à la périphérie des nerfs, comme ils la localisent à telle ou telle partie des centres nerveux? Ici commence l'incertitude. Qu'il y ait des lésions nerveuses périphériques plus ou moins isolées, qui semblent indépendantes de toute lésion centrale, c'est indéniable, mais peut-on affirmer que la lésion des polynévrites systématiquement et progressivement généralisées, peut-on affirmer, dis-je, que cette lésion, toute périphérique qu'elle est, ne soit pas régie par une altération visible ou invisible des cellules des centres nerveux? En prenant quelques exemples, ne voit-on pas la diphthérie, maladie toxi-infectieuse, déterminer des lésions périphériques (névrites) et des lésions centrales (myélite)[1]; ne voit-on pas la grippe, maladie toxi-infectieuse, déterminer des lésions périphériques (névrites) et des lésions centrales[2]; ne voit-on pas le diabète déterminer des lésions périphériques (névrite) et des lésions de la moelle? Le même agent pathogène peut donc déterminer, isolément ou simultanément, chez le même individu, des lésions périphériques (névrites) et des lésions centrales (poliomyélites). Il est facile, je le répète, d'admettre l'autonomie de quelques névrites isolées, mais il est plus difficile d'admettre l'autonomie de polynévrites à forme systématiquement ascendante et progressive. Ces polynévrites pourraient bien être dues à des lésions centrales (Marie, Babinsky), peu appréciables par nos moyens actuels d'investigation (Raymond), bien que Renaut ait plaidé la cause de l'indépendance nutritive du cylindre-axe vis-à-vis de la cellule ganglionnaire[3].

Quoi qu'il en soit des théories, il est certain que cliniquement, on peut décrire des névrites et des polynévrites

1. Déjerine. *Archives de physiologie*, 1878, p. 107; Stcherbak. *Revue de neurologie*, 1893, p. 145; Bikeles. *Revue de neurologie*, 1894, p. 448.
2. Leyden. *Revue de neurologie*, 1893, p. 482; Mossé. *Congrès de médecine de Bordeaux*, 1896.
3. Renaut. *Congrès des médecins alién. et neurologistes*, août 1894.

qui, par l'évolution de leurs symptômes et par leur mode de terminaison, se comportent autrement que les lésions médullaires, et à supposer que l'état morbide des cellules bulbo-spinales échappe à nos investigations, l'évolution et la symptomatologie, de ce qu'on est convenu d'appeler « névrites périphériques », nous autorisent à les admettre et à les décrire, comme un groupe morbide distinct, tout en faisant quelques restrictions.

Je dis qu'il y a lieu de faire des restrictions, car il est évident que quelques auteurs avaient été un peu trop loin, à un moment donné, en cherchant à supprimer certains états morbides, d'origine médullaire, pour grossir le bilan des polynévrites. Je comprends le cri d'alarme jeté par Grasset[1], et pas plus que lui, je n'ai jamais mis en doute, l'autonomie de certains types médullaires définitivement consacrés : la paralysie spinale aiguë de l'adulte et la paralysie générale spinale antérieure subaiguë.

Description. — Les troubles occasionnés par les névrites périphériques sont variables à l'infini, suivant que la lésion prédomine sur des nerfs moteurs, sensitifs, trophiques; suivant que la lésion atteint un nerf isolé ou un groupe de nerfs; suivant que les nerfs atteints sont rachidiens, crâniens ou sympathiques.

Les causes des névrites périphériques se chargent parfois, d'elles-mêmes, d'opérer une *sélection*; ainsi l'intoxication saturnine choisit exclusivement les nerfs moteurs et trophiques musculaires, elle ne détermine que des paralysies et des amyotrophies; elle respecte les nerfs sensitifs. Par contre, l'intoxication alcoolique frappe surtout les nerfs sensitifs périphériques, bien que produisant également des troubles paralytiques et amyotrophiques; elle se cantonne habituellement aux membres inférieurs.

Parfois les névrites périphériques atteignent des nerfs spéciaux, les nerfs optiques (alcoolisme) les nerfs de la musculature externe de l'œil, strabisme, diplopie, ophthalmoplégie externe (diabète); les nerfs qui président à

1. Grasset. *Leçons de clinique médicale*, 1893, p. 551.

l'accommodation (diphthérie); les nerfs du larynx (tuberculose, saturnisme); le nerf pneumogastrique avec accès d'oppression et de tachycardie; etc.

Toutes ces variétés de polynévrite existent à l'état isolé, ou sont associées à des formes plus généralisées. Au nombre de ces formes généralisées, il en est une, qu'on décrit habituellement sous la dénomination de polynévrite, sans autre étiquette, et qui doit nous arrêter plus longuement :

La *polynévrite*, c'est ainsi qu'on l'appelle, est un type assez fréquent, qui survient tantôt sans cause apparente, tantôt à la suite de quelque maladie infectieuse (grippe), et plus souvent à la suite de refroidissements (fatigues sous la pluie, surmenage par un temps froid et humide). Voici quelle est l'évolution de cette affection : un individu, bien portant du reste, éprouve aux membres inférieurs, aux pieds, aux jambes, des fourmillements, des élancements douloureux, des crampes, une sensation de lourdeur, de pesanteur. Les mouvements et la marche deviennent difficiles (parésie); la marche prend même les caractères du steppage, et en quelques jours, si l'évolution du mal est rapide, la paraplégie est constituée. La *paralysie* est *symétrique*; elle est généralement plus accentuée sur les muscles extenseurs, et un de ses caractères importants, c'est de débuter par les muscles des extrémités des membres, et de diminuer d'intensité à mesure qu'elle remonte vers la racine des membres. Ainsi, aux membres inférieurs, les muscles les plus paralysés, sont les petits muscles du pied, les muscles extenseurs des orteils, les muscles péroniers, aussi l'attitude du pied est-elle caractéristique, le pied est tombant et les orteils sont fléchis comme si les muscles fléchisseurs étaient contracturés, mais il n'est pas question de contracture, car le pied n'offre ni raideur, ni résistance, il est flasque et *ballant*.

La paralysie reste rarement limitée aux membres inférieurs; en peu de jours les membres supérieurs sont pris

à leur tour; ici encore le mal s'annonce par des fourmillements, élancements douloureux, engourdissements et progressivement, symétriquement, la parésie ou la paralysie envahit les membres supérieurs, en allant des extrémités à la racine, en recherchant de préférence les extenseurs, et en diminuant d'intensité à mesure qu'elle remonte de la main vers l'épaule. L'attitude des mains fléchies et *ballantes* rappelle l'attitude due à la paralysie saturnine; le malade ne peut ni soulever son bras ni exécuter un mouvement, et dans certains cas, comme chez un malade que je voyais avec Raymond, la paralysie est absolue, ou presque absolue aux quatre membres. Mais les sphincters sont tout à fait indemnes.

Les troubles de la *sensibilité* précèdent et accompagnent les paralysies. J'ai déjà parlé des fourmillements, des tiraillements douloureux des membres; il est rare que dans cette variété de polynévrite, les douleurs acquièrent l'intensité qu'elles ont dans les névrites alcooliques (pseudotabes alcoolique), il est rare d'autre part, que la douleur fasse défaut, comme dans les névrites saturnines. On peut constater des territoires hyperesthésiés ou anesthésiés, on peut percevoir la dissociation des sensibilités à la douleur au contact, à la température, mais le fait habituel, dans la polynévrite qui nous occupe, c'est que les douleurs spontanées sont peu vives, tandis que les douleurs provoquées par la pression sur les muscles, sur les nerfs, à l'émergence des troncs nerveux, la douleur provoquée au sciatique en soulevant fortement la jambe dans l'extension et dans l'abduction, toutes ces douleurs provoquées témoignent bien de la localisation du mal sur les rameaux et sur les troncs nerveux.

Les réflexes tendineux sont abolis; cette abolition de la *motilité réflexe* est un des symptômes dominants de la polynévrite.

Les troubles de la *motilité électrique* suivent fidèlement les troubles de la motilité volontaire et les troubles de la motilité réflexe; tous ces troubles de la motilité marchent

de pair. L'exploration électrique a le double avantage d'aider au diagnostic de la polynévrite et d'en préciser l'importance et le degré d'intensité. D'une façon générale, la contractilité électrique est fortement altérée dans tous les territoires paralysés dépendant de la névrite; l'action du courant faradique est affaiblie ou nulle; l'action du courant galvanique est intervertie dans les territoires qui sont gravement atteints. On constate la réaction de *dégénérescence.* Entre les extrêmes, on trouve tous les intermédiaires, qui permettent de se former une idée sur l'intensité et sur la durée probable des lésions.

L'atrophie musculaire est un symptôme constant de la polynévrite. Cette atrophie des muscles se développe en même temps que la paralysie, elle la suit pas à pas dans son envahissement progressif, toutefois, l'atrophie a une évolution beaucoup plus lente que la paralysie. La coexistence des troubles paralytiques et amyotrophiques, au cours des polynévrites, est expliquée par ce fait que les rameaux nerveux qui se rendent aux muscles, conduisent en même temps la fonction motrice et la fonction trophique.

Sous l'influence des atrophies musculaires, les régions paralysées se déforment; partout les os deviennent saillants et les reliefs musculaires sont remplacés par des méplats. Aux pieds, les saillies musculaires s'aplatissent, s'effacent, pendant que les espaces interosseux se creusent; à la jambe, la saillie des muscles du mollet est remplacée par une peau flasque et la face antéro-externe est excavée en gouttière. A la cuisse, même disparition des saillies musculaires. Aux membres supérieurs, l'aspect de la main rappelle un peu la main de l'atrophie musculaire progressive; les éminences thénar et hypothénar disparaissent, le dos de la main est creusé par les espaces interosseux, l'avant-bras s'aplatit et s'excave.

Tels sont les symptômes, telles sont les lésions de la polynévrite. Malgré ce délabrement si étendu, parfois si intense, qui donne aux membres l'apparence du squelette, l'état général reste excellent, l'appétit ne faiblit

pas, toutes les fonctions se font régulièrement et ce n'est qu'après des semaines et des mois que la réparation commence à se faire; les atrophies musculaires et les paralysies disparaissent peu à peu et dans la majorité des cas, on finit par obtenir, à la longue, la guérison complète.

Certaines polynévrites sont sujettes aux rechutes ou aux récidives. Les cas de polynévrite qui se terminent par la mort sont absolument exceptionnels; les accidents proviennent alors de névrites de nerfs bulbo-protubérantiels, ou de lésions bulbo-médullaires qui viennent compliquer les lésions périphériques.

Étant donné la bénignité relative des polynévrites, il est bien important, au point de vue du pronostic, de ne pas confondre la polynévrite avec les maladies autrement graves qui peuvent la simuler. Dans sa forme douloureuse, et habituellement d'origine alcoolique, la polynévrite simule le tabes; cette forme pseudo-tabétique est loin d'être rare, j'en ai observé plusieurs cas ces temps derniers; le fait le plus remarquable que j'aie rencontré concerne un jeune homme de 25 ans, qui depuis plusieurs mois buvait tous les jours une bouteille de cognac sans être pris d'ébriété; il arrivait d'Amérique, où on l'avait pris pour un tabétique. Cependant le diagnostic de polynévrite (pseudo-tabes) me parut s'imposer; il fut soumis par Lacaille à une électrisation méthodique, et en six mois il était complètement guéri.

Dans sa forme paralytique, amyotrophique et rapidement progressive, la polynévrite simule la poliomyélite aiguë. J'en ai vu cette année un cas des plus remarquables avec Raymond : il s'agit d'un jeune officier qui, s'étant refroidi aux manœuvres, fut pris en quelques jours de paralysie commençant par les membres inférieurs, gagnant les membres supérieurs, paralysie bientôt suivie d'amyotrophie rapide, progressive et envahissante. J'ai rapporté cette observation en détail au chapitre concernant la paralysie spinale aiguë de l'adulte et j'en ai profité pour discuter longuement le ***diagnostic*** de la

polynévrite et de la *poliomélite*. Je n'y reviens donc pas ici.

Traitement. — Je ne m'occupe pas ici du traitement prophylactique spécial à chaque variété de polynévrite (suppression de la cause, alcool, plomb, etc.), je veux seulement dire quelques mots au sujet des indications de l'électrothérapie, qui est le traitement le plus en usage. Voici à ce sujet l'opinion de Babinski que je cite textuellement : L'*électricité* est un des agents dont on fait le plus communément usage dans le traitement des névrites périphériques; il ne faut pourtant s'en servir qu'avec circonspection et dans certaines circonstances déterminées. D'une façon générale, on peut dire que l'électrothérapie doit être proscrite au début de la maladie, principalement quand il s'agit d'une névrite sensitive ou d'une névrite mixte, que l'emploi en est au contraire clairement indiqué quand le processus morbide semble avoir épuisé son action et que l'on n'a plus affaire qu'au reliquat des lésions qu'il a provoquées. Dans le premier cas, l'électrisation des muscles ne saurait guère avoir d'autre résultat que d'exagérer les douleurs et elle pourrait peut-être même augmenter les lésions, tandis que, dans le second cas, ce mode de traitement est efficace et favorise, pour le moins, la restauration des muscles atrophiés.

CHAPITRE VII

NÉVROSES

§ 1. DE L'ÉPILEPSIE ET DES ÉPILEPSIES SECONDAIRES.

Jusqu'ici on n'avait admis qu'une seule épilepsie, l'épilepsie vraie, primitive, idiopathique. « la névrose ». Tout le reste, épilepsie secondaire, épilepsie symptomatique, épilepsie partielle ou jacksonienne, formait le groupe des

états *épileptiformes*. Mais plus on va, et plus on voit que le groupe des états épileptiformes devient envahissant; il en résulte que l'épilepsie vraie, idiopathique, est plus rare qu'on ne le supposait autrefois. De plus, cette épilepsie vraie pourrait bien n'être pas absolument une névrose, elle pourrait bien, elle aussi, être associée à des lésions cérébrales qui jusqu'ici avaient passé inaperçues. Mais alors, si elle n'est plus la maladie « *sine materia* », elle rentre dans le groupe des épilepsies secondaires et il n'y a plus d'épilepsie idiopathique. Cette question va être reprise dans un instant, au sujet de la pathogénie de l'épilepsie; mais je pense, en tout cas, que le moment n'est pas venu de tout confondre en une seule description, et dans l'étude que je vais entreprendre je décrirai d'abord l'épilepsie vraie, dite idiopathique, « la névrose », puis je passerai en revue les différentes variétés d'épilepsie secondaire.

Description. — L'*épilepsie*[1] vraie, « la névrose », se présente sous deux formes principales, l'une convulsive, *le grand mal*; l'autre non convulsive, *le petit mal*.

1° *Grand mal*. — *Attaque d'épilepsie*. — Le grand mal constitue l'attaque d'épilepsie. L'attaque est parfois annoncée, quelques heures ou quelques jours à l'avance, par des prodromes, tels que troubles psychiques, excitation génitale, insomnie, palpitations, lourdeur de tête, et, au moment d'éclater, elle est fréquemment précédée par une sorte d'avertissement subit et rapide qu'on nomme *aura* (*aura*, vapeur). L'*aura epileptica* revêt différents aspects : tantôt c'est une sensation bizarre de vapeur froide ou chaude, ou une douleur vive qui part de la main, du pied, d'un point quelconque du corps, et re-

1. L'épilepsie est encore nommée *morbus comitialis*, parce que les comices étaient dissous lorsqu'une personne était frappée d'épilepsie dans l'assemblée; *mal caduc*, parce que la chute est un de ses premiers symptômes; *morbus sacer*, parce qu'on croyait à une intervention divine, etc.

monte jusqu'à la tête; tantôt c'est un mouvement congestif et fluxionnaire de ces mêmes parties; c'est un trouble fonctionnel subit, tel que vomissement, palpitations, angoisse de poitrine, constriction à la gorge, c'est une impulsion irrésistible à courir ou à tourner sur son axe, c'est une hallucination de la vue et de l'ouïe (éclairs, sifflements et rivières lumineuses); c'est une perversion psychique (crainte d'un chien enragé, d'un objet terrifiant); l'*aura* est donc sensitive, motrice, vaso-motrice, psychique; c'est dans tous les cas un phénomène d'origine centrale. L'*aura* dure quelques secondes, quelques minutes; dans quelques cas elle constitue à elle seule une ébauche d'attaque épileptique.

Qu'il y ait ou non *aura*, voici comment se produit la grande attaque : le malade *pousse un cri*[1], *perd connaissance* et tombe comme foudroyé. La brusquerie de la chute explique les contusions qu'on observe souvent sur les parties du visage qui ont supporté le choc, et la perte de connaissance rend compte des épouvantables brûlures des épileptiques qui. au moment de leur attaque, tombent dans le feu. Au début de l'attaque, la figure de l'épileptique est d'une *pâleur* cadavéreuse, toute sensibilité est abolie, le coma est complet et la période convulsive commence. Ce sont d'abord des *convulsions toniques*, tous les muscles participent à la *raideur tétanique* de l'épileptique: les muscles des yeux, de la face, du cou, du thorax, de l'abdomen et des membres sont tétanisés ; le globe de l'œil est convulsé sous la paupière, la face est tiraillée, les dents sont serrées, la tête est convulsée en arrière et sur le côté, les membres sont contracturés, la main est renversée, le pouce est dans une adduction forcée et fléchi sous les doigts, il y a un arrêt momentané des mouvements respiratoires. La face, qui était pâle au début de l'attaque, est maintenant congestionnée; la tension

1. Ce *cri*, qui paraît dû à une convulsion des muscles du thorax et du larynx, fait quelquefois défaut.

artérielle est accrue et le pouls atteint 120 et 150 pulsations.

Cette phase de convulsions toniques dure 20 ou 30 secondes, puis commence la phase des *convulsions cloniques*. Les convulsions cloniques se succèdent d'abord de seconde en seconde, puis elles deviennent beaucoup plus rapides et leur amplitude est graduellement croissante ; les membres sont agités de secousses, la face grimace, les yeux roulent dans l'orbite, la langue est mordue et projetée hors de la bouche, une bave spumeuse et sanguinolente baigne les lèvres de l'épileptique, la respiration est bruyante, saccadée et parfois entrecoupée de rugissements. Il n'est pas rare d'observer l'émission involontaire de l'urine et des matières fécales.

Après une ou deux minutes de cette période convulsive, le malade pousse un profond soupir, et alors commence la troisième période de l'attaque d'épilepsie : c'est un état *apoplectiforme* qui dure quelques minutes, une demi-heure et même davantage, et qui est souvent suivi de sommeil. L'attaque terminée, le malade, *étonné et inconscient* de ce qui s'est passé, revient à lui graduellement, conservant quelque temps encore de la confusion des idées, une profonde lassitude, des douleurs de tête et parfois une aphasie transitoire ou une hémiplégie passagère.

Telle est la *grande attaque*, et ce qu'il faut bien savoir, c'est que les attaques d'épilepsie, surtout au début, se produisent la *nuit*, et le plus souvent à l'insu du malade, qui tombe et qui est tout étonné de se réveiller à terre, hors de son lit. Il est essentiel pour le médecin d'être édifié sur ces attaques *nocturnes*; voici comment elles surviennent : « Un individu vous raconte que le matin il s'est éveillé avec de la céphalalgie ; il vous dit que pendant la nuit il a eu de l'incontinence d'urine ; il a un certain embarras de la parole dû au gonflement douloureux de la langue qui a été mordue ; enfin, vous apercevez sur la peau du front et du cou des taches ecchymo-

tiques (purpura) : vous pouvez alors non pas présumer, mais affirmer que le malade a eu pendant la nuit une attaque d'épilepsie. » (Trousseau[1].)

Dans quelques cas, l'attaque nocturne est constituée par des mouvements convulsifs précédés ou accompagnés de grognement, de ronflement, de *vomissements* qu'on met sur le compte de prétendues indigestions.

Les attaques d'épilepsie n'ont rien de fixe dans leur apparition et dans leur retour, elles restent des jours, des semaines, des mois, sans reparaître, ou bien elles se reproduisent fréquemment, plusieurs fois dans la même journée, et plus souvent encore, de façon à constituer l'*état de mal*.

On donne le nom d'*état de mal épileptique* à la répétition incessante des accès, qui peuvent même devenir *subintrants*, un nouvel accès apparaissant avant que le précédent soit terminé. L'état du mal est caractérisé par un collapsus et par un coma qui se prolongent indéfiniment, la respiration est embarrassée, la température s'élève, peut même dépasser 40° et *reste élevée* dans l'intervalle des accès; les sphincters sont paralysés, et la situation devient si grave, que M. Delasiauve rapporte six observations où la mort est survenue pendant l'état de mal. La durée de cet état de mal peut être de plusieurs jours.

2° *Petit mal.* — Le *petit mal* sert à désigner l'épilepsie non convulsive, caractérisée par des *vertiges*, par des *absences* et par un *délire* dont les variétés sont multiples. L'individu atteint de *vertige* épileptique éprouve brusquement une sorte d'*étonnement*; il perd connaissance, il tombe étourdi et se relève aussitôt sans autre manifestation, sans autre phénomène. Celui qui est atteint d'*absence* éprouve à son insu une suspension subite de l'idéation, il interrompt sa lecture ou sa conversation, il devient pâle, il a quelques mouvements de mâchonne-

1. *Clinique de l'Hôtel-Dieu*, t. II, p. 96.

ment, son regard est fixe et hébété, puis, deux, trois secondes après, il reprend sa conversation, parfaitement inconscient de ce qui s'est passé. Ces absences peuvent se reproduire un grand nombre de fois dans la même journée. Les vertiges et les absences sont parfois suivis d'accès de somnambulisme (Voisin).

Chez d'autres individus, le *petit mal* consiste en un *délire* plus ou moins violent de paroles et d'actions; celui-ci prononce à haute voix des mots incohérents, celui-là se livre à des éclats de rire, à des gesticulations bizarres ou obscènes, certains n'éprouvent que les différentes sensations de l'*aura epileptica* non suivie de convulsions. Le petit mal est la forme la plus fréquente de l'épilepsie; il se transforme fréquemment en grand mal, tandis que la réciproque est fort rare.

Dans quelques cas l'épilepsie revêt la forme dite *procursive*[1]; l'épileptique se met à courir devant lui, tantôt en ligne droite, tantôt en cercle, franchissant les obstacles et inconscient de son état. Parfois l'acte de cette procursion inconsciente constitue toute l'attaque; dans d'autres cas la procursion est une sorte d'*aura* et l'attaque éclate après la course procursive; enfin, chez d'autres malades, c'est l'attaque d'épilepsie qui débute et la course procursive est post-épileptique.

Les rapports de l'épilepsie avec l'*aliénation mentale* sont des plus importants à connaître au point de vue *médico-légal*. Les troubles intellectuels peuvent se manifester soit pendant l'attaque d'épilepsie, à titre d'épiphénomène, soit *en dehors des attaques* et d'une façon *indépendante*. Généralement, l'épileptique est irritable, colère, morose; souvent il est inclin aux mauvais instincts, parfois il est sujet à un véritable *délire*. Le caractère du délire épileptique est d'être essentiellement *impulsif et instantané* (Falret[2]); son invasion est beaucoup plus rapide que

1. Mairet. Épilepsie procursive. *Rev. de méd.*, février 1889.
2. Falret. *De l'état mental des épileptiques* (*Arch. gén. de méd.*, 1860 et 1861). — Voisin. Art. du *Dictionn. méd. et de chir. pratiq.*

celle des autres variétés de la manie, et il cesse aussi brusquement qu'il a éclaté. Sous l'influence d'*impulsions irrésistibles*, le malade, pris de délire épileptique, quitte son domicile et marche au hasard; il se croit persécuté, il a des hallucinations terrifiantes, et de la manière la plus inattendue et la plus subite il se livre au suicide, à l'homicide, au vol, à l'incendie, n'ayant presque plus, quand il revient à lui-même, le souvenir de ce qui s'est passé. Ces accès de manie peuvent durer quelques heures ou quelques jours, et ils revêtent comme intensité une foule d'*intermédiaires*, depuis l'obscurcissement passager de l'intelligence jusqu'à l'agitation la plus furieuse. En pareil cas, la *responsabilité* de l'individu est absolument dégagée, et c'est l'affaire du médecin légiste de résoudre ce problème souvent difficile. Le *petit mal*, aussi bien que le *grand mal*, peut conduire à la *manie* épileptique.

Étiologie. — L'épilepsie vraie, idiopathique, est souvent *héréditaire*, les parents étant eux-mêmes épileptiques ou étant atteints de paralysie générale, d'aliénation, d'hystérie, de tabes. L'épilepsie apparaît plus fréquemment vers l'âge de la puberté et de l'adolescence; passé vingt ans, il est bien rare qu'elle se déclare; la frayeur, les impressions morales vives, les excès alcooliques, l'onanisme, seraient, suivant certains auteurs, les causes déterminantes les plus habituelles. On a incriminé une malformation congénitale de la boîte crânienne; M. Lasègue a soutenu une théorie analogue en signalant les rapports de l'épilepsie avec l'*asymétrie faciale*[1]. Cette asymétrie faciale serait le reliquat d'un vice de conformation ou d'une consolidation vicieuse des os de la base du crâne.

La cause déterminante de l'accès d'épilepsie paraît siéger dans l'excitation anormale du bulbe (Schröder van der Kolk). Primitive ou réflexe, cette excitation et les irradiations cérébrales qui l'accompagnent expliquent jusqu'à

1. *Académie de méd.*, 15 mai 1877 et 29 novembre 1877.

un certain point les convulsions, la perte de connaissance et la pâleur initiale de la face (contraction spasmodique des vaisseaux de la pie-mère et de la face[1]).

D'après M. Chaslin, l'épilepsie serait liée à des altérations cérébrales plus ou moins appréciables; voici la description de ces lésions concernant les cerveaux de plusieurs épileptiques : « Sur les trois premiers cerveaux, il y avait des lésions visibles à l'œil nu. Les méninges n'étaient pas adhérentes ni notablement altérées; les circonvolutions, qui par places paraissaient complètement normales, par places étaient réduites de dimension, dures au toucher comme du cartilage, quelques-unes chagrinées, d'autres lisses. Les cornes d'Ammon et le bulbe étaient aussi atteints à un degré plus ou moins marqué[2]. » L'examen microscopique a démontré à M. Chaslin l'existence d'une *sclérose névroglique* ou *gliose* qui est pour lui le résultat d'un processus héréditaire.

Diagnostic. — Pronostic. — Nous ferons, au chapitre suivant, le diagnostic de l'épilepsie avec la grande hystérie. Il faut bien se garder de confondre l'épilepsie vraie avec les états épileptiformes que nous allons décrire dans un instant. Étant donnée une attaque d'épilepsie, il ne suffit pas de la différencier des autres névroses à forme convulsive (hystérie), il faut encore savoir si l'on a affaire à une épilepsie vraie ou à des convulsions symptomatiques d'intoxication (saturnisme, urémie), de tumeur cérébrale (syphilis, cancer), de sclérose cérébro-bulbaire, ou à une épilepsie d'origine réflexe (corps étrangers de l'intestin, tænia, lombrics).

Le *diagnostic* de l'épilepsie doit être fait non seulement

1. M. Brown-Séquard a pu développer l'épilepsie chez le cochon d'Inde; la blessure du nerf sciatique détermine par action réflexe la formation d'une zone que M. Brown-Séquard nomme *zone épileptogène*. Cette zone siège sur les parties latérales de la face et du cou. Il suffit d'exciter cette zone pour déterminer chez l'animal une attaque d'épilepsie. (Leçons sur les nerfs vaso-moteurs et sur l'épilepsie, trad. de M. Béni-Barde. Paris, 1872.)

2. Chaslin. *Arch. de méd. expérimentale*, 1891, p. 308.

pour le grand mal (attaque d'épilepsie), mais encore pour le petit mal (absence, vertige), qu'il ne faut pas confondre avec le vertige *ab aure læsa* ou avec le vertige laryngé[1]. De plus, il ne faut pas oublier que chez certains individus l'épilepsie revêt en quelque sorte une forme fruste, limitée à l'*aura*, et que bien des cas de prétendue congestion cérébrale apoplectiforme, d'angine de poitrine, ne sont qu'une épilepsie déguisée (Trousseau).

Le pronostic de l'épilepsie est extrêmement grave, car l'épilepsie amène souvent la déchéance de l'individu. l'affaiblissement des facultés et différentes formes d'*aliénation mentale*.

Traitement. — Le *traitement* de l'accès d'épilepsie est presque nul; certains malades, dont l'*aura* part de la main ou du pied, peuvent arrêter l'accès par la compression des parties sus-jacentes à l'*aura*. Le traitement le plus efficace de l'épilepsie me paraît être l'association du bromure de potassium et de la belladone, longtemps continués; le bromure de potassium doit être pris à la dose de 2 à 8 grammes, tous les jours, la première et la troisième semaine de chaque mois, et la belladone est administrée à la dose de 2 à 6 centigrammes, tous les jours, la deuxième et la quatrième semaine de chaque mois. Le bromure de potassium peut être remplacé par les bromures de camphre, de sodium, par le polybromure d'Yvon.

Ce traitement, je le répète, doit être continué pendant longtemps, pendant des années, avec des intermittences.

La *chirurgie* s'occupe activement du traitement de l'épilepsie. M. Championnière a obtenu par la trépanation des résultats encourageants, non seulement chez des gens atteints d'épilepsie symptomatique (exostoses, tumeurs, mais encore chez des gens atteints d'épilepsie franche.

1. Charcot, *Soc. de biologie*, 1876.

ÉPILEPSIES SECONDAIRES. — ÉTATS ÉPILEPTIFORMES. ÉPILEPSIE PARTIELLE.

Après avoir étudié l'épilepsie vraie, passons en revue les épilepsies secondaires :

Dans une première classe on peut ranger les épilepsies secondaires avec lésions plus ou moins grossières de l'encéphale. En première ligne je citerai l'épilepsie associée à l'*hémiplégie cérébrale infantile* consécutive à la parencéphalie, aux lacunes cérébrales, à la sclérose lobaire. Voici, en pareil cas, comment les choses se passent : Peu de mois après sa naissance, un enfant est pris de fièvre, de convulsions et d'hémiplégie. Puis l'orage disparaît, l'hémiplégie s'améliore graduellement, l'intelligence reste à peu près normale, lorsque quelques années plus tard, ou à un âge plus avancé, au moment de l'adolescence, apparaissent les attaques d'épilepsie[1]. Peut-être l'épilepsie se développe-t-elle alors sous l'influence d'une infection secondaire[2]. L'épilepsie consécutive aux tumeurs cérébrales (gliome, sarcome, kystes, tuberculose, syphilis), à la paralysie générale, aux scléroses descendantes du mésocéphale, rentre dans la même catégorie.

A une seconde classe appartient l'épilepsie secondaire d'origine *toxique* (encéphalopathie saturnine, urémie). Nous verrons, en décrivant l'urémie convulsive, que les accès d'épilepsie brightique simulent, à peu de chose près, l'épilepsie vraie.

Dans une troisième classe prend place l'épilepsie secondaire d'origine réflexe (corps étrangers de l'intestin, lombrics, tænia). Nous avons publié avec Krishaber l'observation d'un jeune garçon qui avait avalé des noyaux de prune. Il fut pris de convulsions épileptiformes et

1. Marie. *Hémi-atrophie cérébrale par sclérose-lobaire*, 1885.
2. Marie. *Semaine médicale*, juillet 1892.

mourut. A l'autopsie nous avons trouvé les noyaux accumulés dans la dernière partie de l'iléon.

Habituellement, les épilepsies secondaires que nous venons d'énumérer diffèrent quelque peu de la véritable épilepsie : ainsi, le cri initial fait souvent défaut, la pâleur du visage est moins accusée, les convulsions ont moins volontiers une prédominance unilatérale, l'état comateux qui suit l'attaque est moins prolongé; mais d'autres fois le tableau clinique présente de telles analogies, qu'entre l'épilepsie secondaire et l'épilepsie vraie, la ressemblance est absolue (Trousseau).

La *syphilis*, acquise ou héréditaire, réclame *la plus large part* de l'épilepsie symptomatique; elle produit, suivant le cas, l'épilepsie partielle ou la véritable attaque d'épilepsie; les crises, d'abord éloignées, se rapprochent, et sont souvent accompagnées de troubles paralytiques. « Si un adulte au-dessus de trente ans vient à être pris pour la première fois d'une crise épileptique, et cela dans le cours d'une bonne santé apparente, il y a huit ou neuf chances sur dix pour que cette épilepsie soit d'origine syphilitique[1] »; et la raison, c'est que l'épilepsie essentielle se déclare toujours dans l'enfance ou à l'adolescence.

Il y a cependant une épilepsie syphilitique qui peut se déclarer dans l'enfance ou dans l'adolescence, c'est l'épilepsie consécutive à une syphilis *héréditaire*. Cette question est étudiée au chapitre qui concerne la syphilis cérébrale.

Épilepsie partielle. — Les convulsions épileptiformes limitées à la jambe, au bras, à la face (*épilepsie partielle*) reconnaissent pour cause, non plus une excitation du bulbe, mais une excitation limitée à la substance corticale du cerveau au niveau des régions motrices. Ces convulsions partielles, à forme hémiplégique ou monoplégique, sont accompagnées de symptômes spéciaux : nous

1. Fournier. *La syphilis du cerveau*, p. 114.

allons les étudier en détail, et je dis à l'avance que la syphilis entre pour la plus large part dans leur étiologie.

L'épilepsie partielle est toujours symptomatique, elle rentre dans le cadre des attaques épileptiformes, bien que dans quelques cas elle puisse simuler l'épilepsie. L'épilepsie partielle, ou épilepsie jacksonienne[1], bien étudiée d'abord par Bravais, plus tard par Jackson, revêt plusieurs types : 1° dans le type *facial* les convulsions se limitent au visage et au cou, elles atteignent la commissure des lèvres, l'orbiculaire des paupières, les muscles moteurs de l'œil, de la langue, le sterno-mastoïdien ; aux convulsions du visage et du cou s'ajoutent parfois quelques secousses du bras ; 2° dans le type *brachial*, qui est plus fréquent, l'*aura* débute par un des doigts, les convulsions atteignent la main, le bras, l'épaule, et parfois la face et le cou ; 3° dans le type *crural*, qui est le plus rare, l'*aura* part du pied et les convulsions s'arrêtent à la hanche. Dans quelques cas les convulsions se généralisent à tout un côté du corps, et peuvent même atteindre le côté opposé.

Dans l'épilepsie jaksonienne, la perte de connaissance peut manquer, elle peut être incomplète, elle peut ne survenir que lorsque l'attaque convulsive est commencée. Après l'attaque convulsive le malade est parfois atteint de diplopie, de dysphasie, d'amnésie, de vertiges. Parfois on peut arrêter l'attaque d'épilepsie partielle au moyen d'une ligature placée au-dessus du siège de l'*aura*. L'épilepsie partielle est souvent suivie de *paralysie* passagère (hémiplégie, monoplégie) ; dans quelques cas la *paralysie passagère* ou même permanente précède les accès convulsifs[2] ou leur est associée. Ce dernier type sera étudié en détail au chapitre concernant la *syphilis cérébrale*.

L'épilepsie partielle est surtout due aux lésions de l'écorce cérébrale ou des méninges (tumeurs, syphilome, gliome, tubercule, exostoses, méningites, abcès, hémor-

1. Rauzier. *Semaine médicale*, janvier 1893.
2. Pitres. *Rev. de méd.*, août 1888.

rhagies, etc.), lésions développées au niveau de la zone corticale motrice.

La topographie de la lésion cérébro-méningée peut être diagnostiquée par le type de l'épilepsie partielle : type *facial* — lésion de l'extrémité inférieure de l'écorce des deux circonvolutions ascendantes. Type *brachial* — lésion de la région moyenne de la frontale ascendante. Type *crural* — lésion de la région supérieure des circonvolutions ascendantes et du lobule paracentral. Type *lingual* — lésion de la région inférieure de la frontale ascendante au voisinage du pied de la troisième frontale.

§ 2. DE L'HYSTÉRIE.

L'*hystérie* est une névrose beaucoup plus fréquente chez la femme que chez l'homme, et dont les manifestations multiples reconnaissent deux formes principales, l'une *convulsive*, l'autre *non convulsive*. Chez quelques femmes, dans un tiers des cas d'après Briquet[1], l'hystérie convulsive apparaît sans avoir été annoncée par d'autres symptômes, mais souvent, surtout dans le jeune âge, l'hystérie s'annonce *longtemps à l'avance*; la petite fille devient impressionnable, nerveuse, elle est sujette aux suffocations, aux palpitations, aux maux de tête, son appétit devient capricieux, elle s'achemine lentement vers l'hystérie confirmée.

Hystérie convulsive — L'hystérie *convulsive* procède par attaques. L'attaque d'hystérie se comporte différemment selon les cas, et l'on en peut décrire deux variétés · l'une est l'hystérie vulgaire, l'hystérie commune, la *petite hystérie*; l'autre, beaucoup plus rare, est la *grande hystérie*, l'*hystérie épileptiforme*. Décrivons ces deux variétés,

a. *Petite hystérie, hystérie vulgaire*. — L'attaque est

1. Briquet. *Traité de l'hystérie*. Paris, 1859.

presque toujours annoncée, quelques heures ou quelques jours à l'avance, par des prodromes, tels que palpitations, bâillements, lassitude, malaise, pleurs ou rires sans motif, constriction du thorax et du cou (boule hystérique).

Le plus souvent, l'attaque débute par une *aura*. L'aura est complète ou incomplète. L'aura complète est caractérisée par une sensation douloureuse qui part de l'ovaire (*ovarie*), gagne le creux épigastrique (*constriction épigastrique*), remonte le long du sternum (sensation de *boule*), arrive au pharynx, au larynx (*strangulation*) et se termine par des phénomènes céphaliques (sifflements d'oreilles, obnubilation de la vue), qui sont plus marqués du côté d'où est partie l'aura. A ce moment l'attaque commence, la malade tombe; mais, contrairement à l'épileptique, elle a le temps de choisir le lieu de sa chute et elle ne perd pas connaissance, au moins au début de l'accès. Elle pousse des cris, de vraies vociférations, elle suffoque, elle a la figure congestionnée et les veines cervicales très distendues; elle porte violemment la main à son cou, comme pour arracher tout objet qui pourrait gêner la respiration et, au milieu des sanglots et du hoquet, les convulsions apparaissent.

Les mouvements convulsifs sont essentiellement cloniques, ils sont très étendus, désordonnés : tantôt ce sont des contorsions qui agitent les membres et déplacent le corps tout entier; tantôt les mouvements convulsifs sont plus cadencés, ils prédominent dans les muscles du bassin (hystérie libidineuse) ; le tronc est le siège d'une sorte de balancement (mouvements de salutation); parfois la tête, violemment secouée, va heurter les objets environnants. La figure n'est pas grimaçante comme dans l'épilepsie; l'abdomen est distendu par des gaz, la perte de connaissance est généralement absolue. Après une durée qui varie de quelques minutes à plusieurs heures, durée qui dépend du nombre d'accès qui se suivent, les mouvements se calment, la physionomie trahit les expressions diverses de la peur, de la colère, de la volupté, et l'attaque

se termine par d'abondantes larmes ou par l'émission d'urines incolores.

Les attaques d'hystérie ne sont pas toujours aussi violentes et aussi complètes; il en est où les malades perdent à peine connaissance, entendent ce qu'on dit et savent ce qui se passe autour d'elles. Dans l'hystérie, comme dans l'épilepsie, les attaques peuvent se répéter coup sur coup pendant plusieurs jours, les évacuations sécrétoires qui marquent la fin de l'accès font défaut, et la malade sent que l'attaque doit recommencer. Contrairement à l'épilepsie, les accès d'hystérie n'ont pas lieu la nuit.

Il est souvent possible de provoquer ou d'arrêter à volonté une attaque d'hystérie : il suffit de comprimer fortement les ovaires, l'ovaire gauche principalement, ou bien une zone hystérogène.

L'attaque d'hystérie ne se présente pas toujours au complet; parfois elle est précédée d'une phase de convulsions *toniques*, spasmes de l'œsophage, de la glotte, des masséters; et cette phase peut même, *à elle seule*, constituer toute l'attaque.

b. *Grande hystérie, hystérie épileptiforme*[1]. — L'hystérie vulgaire ou petite hystérie, celle que je viens de décrire, peut être considérée comme l'atténuation de la grande hystérie. La grande hystérie, ou hystérie épileptiforme, infiniment plus rare, diffère de la petite attaque en ce qu'elle commence par une phase épileptiforme; voici comment elle procède :

La crise, précédée d'une *aura* et des prodromes déjà décrits, éclate et se compose de quatre périodes qui se succèdent dans l'ordre suivant :

1° La première période, *épileptoïde*, simule absolument une attaque d'épilepsie, avec convulsions toniques, convulsions cloniques et résolution.

2° Après cette période épileptoïde qui dure de trois à

1. Richer. *Étude clinique sur la grande hystérie*. Paris, 1885.

quatre minutes. tout le reste est de l'hystérie pure. Il y a d'abord une phase de contorsions, de grands mouvements, de *clownisme* (Charcot); la malade s'appuie sur la tête et sur les pieds en forme de pont, ou bien elle exécute un balancement rythmé de la partie supérieure du corps, une sorte de salutation, etc.

3° Puis survient la phase des *attitudes passionnelles* qui se manifestent sous l'empire d'hallucinations tristes ou gaies (frayeur, amour, volupté).

4° La période terminale est celle des hallucinations avec visions effrayantes (rats, vipères, animaux noirs).

La succession de ces attaques constitue un *état de mal* qui peut durer plusieurs semaines avec cent attaques par jour; il n'y a pas ici d'élévation de température comme dans l'état de mal épileptique, et la compression de l'ovaire peut arrêter la grande attaque d'hystérie comme elle arrête la petite attaque.

L'attaque d'hystérie épileptiforme revêt encore d'autres formes plus rares; telles sont : la forme *syncopale* (Briquet), la syncope constituant toute l'attaque, la forme *cataleptique* (Lasègue), la *léthargique*, le coma et la léthargie survenant comme terminaison de l'attaque.

Hystérie non convulsive. — Les manifestations *non* convulsives de l'hystérie sont extrêmement multiples : les paralysies, les troubles trophiques, les atrophies musculaires, les contractures, les tremblements, les anesthésies, les névralgies, les congestions avec ou sans hémorrhagie, les troubles respiratoires, digestifs et urinaires, les désordres des organes génitaux et des organes des sens, les troubles intellectuels, l'altération des facultés mentales, tout cela se rencontre dans l'hystérie. Ces manifestations multiples de l'hystérie peuvent être étudiées successivement, et *sans ordre*, car elles ne suivent aucune règle dans leur époque d'apparition.

Paralysies. — Les *paralysies hystériques* atteignent les muscles de la vie organique aussi bien que les muscles de la vie de relation, elles ont été notées 139 fois sur 430

malades (Briquet)[1]. Les paralysies à forme hémiplégique[2] ou paraplégiques sont les plus fréquentes; parfois un seul membre est atteint (*monoplégie*), surtout le membre supérieur[3]. Les paralysies hystériques succèdent à une attaque ou surviennent en dehors de toute manifestation convulsive : un *traumatisme*, même léger, une émotion, une frayeur en sont souvent la cause déterminante. Suivant le cas, leur apparition est brusque ou graduelle, elles sont mobiles, paraissent et disparaissent avec une égale facilité, persistent indéfiniment ou guérissent brusquement. Une paralysie accompagnée d'anesthésie, l'anesthésie prenant la forme de contours perpendiculaires à l'axe longitudinal du membre, avec contractilité électrique normale, réflexes exagérés, normaux ou diminués, tels sont les caractères des paralysies hystériques[4].

L'hémiplégie hystérique diffère de l'hémiplégie par lésion cérébrale en ce qu'*elle atteint rarement la face*; c'est là un signe distinctif bien important à connaître. Toutefois, ce signe distinctif n'est pas absolu, car on a publié des observations d'hémiplégie hystérique dans lesquelles la face était légèrement déviée. Mais, répond Charcot, on a commis une erreur, on a pris pour une hémiparalysie faciale ce qui est une contracture, un hémispasme. « Dans l'hémiplégie hystérique il n'existe jamais, du côté paralysé, de participation du facial inférieur comparable à celle qui se voit dans l'hémiplégie vulgaire. Les déviations de la face qui se surajoutent à l'hémiplégie hystérique, sont la conséquence d'un spasme glosso-labié hémilatéral, qui occupe tantôt le côté opposé a l'hémiplégie, tantôt le même côté. Dans cet hémispasme glosso-labié, la commissure des lèvres et la langue

1. Briquet. *Traité clinique et thérapeut. de l'hystérie*. Paris, 1859.
2. Coronel. *De l'hémiplégie hystérique*. Thèse de Paris, 1875. — Desbrosse. Thèse de Paris, 1876. — Chevalier. Thèse de Paris, 1887.
3. Méchin. *Monopl. brach. hyst*. Thèse de Paris, 1887.
4. *Paralysies, contractures, affections douloureuses de causes psychiques*. Lober. Thèse d'agrégation, 1886.

avait eu pendant cinq ans des contractures généralisées, avec troubles trophiques, atrophie musculaire et contractions fibrillaires des muscles (Klumpke[1]).

Le bras contracturé est généralement en flexion forcée, la jambe est en extension avec pied-bot varus-équin. Toute tentative faite pour vaincre la contracture est accompagnée de douleurs violentes. Si, pendant l'état de contracture du membre inférieur, on redresse fortement la pointe du pied, on détermine dans ce membre une trépidation épileptoïde qui dure quelque temps et qui peut être arrêtée à son tour par la flexion brusque du pied. L'application d'un aimant détermine quelquefois le *transfert* de la contracture au côté opposé. Voici l'énumération d'un certain nombre de contractures hystériques : la *contracture des extrémités* (tétanie), les contractures péri-articulaires du genou, de l'épaule, souvent fort douloureuses (Brodie)[2], les contractures des *muscles de la hanche* qui simulent la coxalgie, la contracture des muscles du cou (*torticolis*), des muscles masticateurs (*trismus*), des muscles moteurs de l'œil (*strabisme*), des muscles de la *langue*; sans compter la contracture des sphincters (rétention d'urine), les spasmes de l'œsophage pouvant durer des semaines et des mois (rétrécissement spasmodique), les spasmes de la glotte et accès de dyspnée consécutifs, etc., qui seront étudiés avec chacun de ces organes.

Les contractures hystériques surviennent tantôt spontanément, sans cause apparente, tantôt elles sont suscitées par des causes insignifiantes, par un léger *traumatisme* (chute, contusion, entorse, piqûre d'aiguille)[3], et il est remarquable que la contracture déterminée fortuitement par un traumatisme est souvent la première manifestation d'une hystérie jusque-là latente[4].

1. Klumpke. *Contractures hystériques* (*Rev. de méd.*, mars 18[illegible]).
2. Blum. Thèse d'agrégat. de Paris, 1886.
3. Charcot. *Mal. du système nerveux.*
4. Renard. *Contracture hystéro-traumatique.* Thèse de Paris, 18[illegible].

sont fortement déviées du côté convulsé ; la joue est parfois agitée de saccades convulsives ». Charcot est revenu plus tard sur cette affirmation, et l'hémiplégie faciale hystérique est actuellement prouvée; elle ne semble survenir en général que dans les formes graves de l'hystérie[1].

Les paralysies concernant les *organes* seront étudiées plus loin.

Contractures. — Les *contractures hystériques* peuvent atteindre presque tous les muscles volontaires et involontaires; tantôt elles affectent les formes monoplégique, hémiplégique et paraplégique, elles peuvent même se généraliser aux quatre membres, aux muscles lombaires, aux muscles du cou, des mâchoires, de la langue, des globes oculaires, etc. ; tantôt elles frappent isolément un muscle ou un groupe musculaire. Ces contractures sont permanentes; habituellement très douloureuses, elles durent des mois et des années, elles apparaissent graduellement ou brusquement et disparaissent parfois avec la même brusquerie; elles succèdent aux paralysies ou s'établissent en dehors de tout état paralytique; elles ne cèdent pas au sommeil, mais elles cèdent, au moins temporaire ment, au chloroforme.

Ces caractères distinguent les contractures hystériques des contractures qui succèdent aux scléroses des cordons latéraux de la moelle; ces dernières s'établissent lentement, progressivement, et ne sont pas modifiées par le chloroforme. Néanmoins, il paraîtrait que la contracture hystérique peut, elle aussi, à la longue, et dans des cas tout à fait exceptionnels, s'associer à une lésion des cordons latéraux de la moelle (Charcot[2]). Ce fait doit être en effet bien exceptionnel, car dans une remarquable observation, contrôlée par Vulpian, on n'a retrouvé aucune trace de lésions médullaires chez une hystérique qui

1. Gasnier. *Étude sur la paralysie faciale hystérique.* Thèse de Paris, 1893.

2. Charcot. *Sclérose des cord. latér. de la moelle épinière chez une femme hystérique* (*Soc. méd. des hôp.*, 25 janvier 1865).

Ces différents moyens n'agissent pas seulement sur l'hémianesthésie des hystériques : ils agissent aussi sur l'hémianesthésie qui accompagne les intoxications (alcoolisme et saturnisme) et les lésions cérébrales; il y a même à noter que l'amélioration, qui est généralement passagère dans l'hémianesthésie hystérique, peut être permanente dans les autres cas[1].

Hyperesthésies, névralgies. — Les hystériques sont sujettes à des douleurs variées qui intéressent la peau, les muscles, les articulations et les viscères. Le *clou hystérique* est une douleur térébrante qui siège au niveau de la suture sagittale. La *céphalalgie* des hystériques serait, suivant des avis différents, une hyperesthésie musculaire (Briquet), une névralgie, une migraine; elle est quelquefois caractérisée par un point douloureux à la tempe; mais, quelle que soit la forme de cette céphalalgie, son apparition comme symptôme tenace chez les jeunes filles voisines de la puberté est un indice fréquent d'hystérie. La *rachialgie* est une hyperesthésie des muscles du rachis et des vertèbres, elle est étendue à toute la masse des muscles sacro-lombaires et long dorsal, ou limitée à l'une des régions du rachis; la douleur rachialgique est facilement provoquée par la pression sur les apophyses épineuses ou sur les muscles.

On trouve chez les hystériques des *zones hystérogènes* ou *plaques hystérogènes*, c'est-à-dire des régions qui sont douées d'une sensibilité spéciale et permanente. Avant l'attaque, ces points présentent une exacerbation douloureuse qui fait partie de l'aura. On peut même provoquer l'aura par la pression ou par le frottement des plaques hystérogènes, et si l'on insiste on arrive parfois à provoquer l'attaque d'hystérie aussi sûrement que par la pression de l'ovaire. Réciproquement, l'attaque d'hystérie peut être arrêtée par une énergique pression provoquée sur les plaques hystérogènes. Ces zones hystéro-

1. Aigre. *Métalloscop. métallothérap. externe.* Th. de Paris, 1879.

gènes sont très nombreuses, elles existent à la tête au niveau du bregma, à l'appendice xiphoïde du sternum, sous les seins, à l'angle de l'omoplate, à la région lombaire, à la région ovarienne, au testicule chez l'homme, aux bras, aux jambes[1], etc.

On a décrit également des zones *idéogènes* qui ne sont habituellement actives qu'à l'état *hypnotique*[2]. L'excitation de la zone d'*extase* située de chaque côté du vertex met la malade dans l'attitude de l'extase; l'excitation des zones de *babillage*, siégeant au niveau des apophyses mastoïdes, fait parler la malade avec une vivacité, une volubilité extraordinaires; l'excitation de la zone de *rire*, au niveau de la protubérance occipitale externe, détermine un rire convulsif et bruyant que rien ne peut interrompre.

Les femmes hystériques sont sujettes à des névralgies intercostales et à des douleurs viscérales, gastralgie, hépatalgie, ovarie, hystéralgie, que nous allons retrouver à l'étude de chaque organe. Elles ont des crises douloureuses comparables à l'*angine de poitrine*[3], des douleurs abdominales dues à l'hyperesthésie de l'ovaire, et des névralgies de la paroi de l'abdomen; ces symptômes, joints au météorisme exagéré du ventre, forment un ensemble clinique nommé *fausse péritonite*.

Aphonie. Mutisme. Aphasie.—Je groupe dans un même paragraphe l'aphonie, le mutisme et l'aphasie hystériques, afin de pouvoir mieux opposer ces différents troubles et montrer en quoi ils diffèrent. Cette étude est tirée des leçons de Charcot[4].

L'*aphonie hystérique*, comme toutes les aphonies, est caractérisée par la perte de la voix; le larynx ne peut

1. Gaube. *Recherches sur les zones hystérogènes*. Thèse de Bordeaux, 1882.

2. Pitres. Leçons cliniques sur l'hystérie, 1891.

3. *Angine de poitrine dans l'hystérie*. Marie (*Rev. de méd.*, avril 1882). — Leclerc. Thèse de Paris, 1887.

4. Charcot. *Progrès médical*, 13 novembre 1886.

plus émettre les sons nécessaires à la voix. La parole persiste, la parole à voix basse, le chuchotement, qui est le produit de la langue et des lèvres et qui n'a rien à voir avec le larynx. L'aphonie est due à la paralysie des muscles vocaux laryngés; le son est absolument perdu, ce qui n'empêche pas la toux d'être parfois bruyante. L'aphonie hystérique survient brusquement à l'occasion d'une cause morale quelconque ou après un accès convulsif; elle dure quelques jours, quelques semaines, et disparaît comme elle est venue, parfois à l'occasion d'une émotion morale. Les hystériques aphones ont souvent une plaque d'anesthésie cutanée aux régions sus et sous-hyoïdiennes[1]. L'aphonie hystérique guérit par toutes les médications (électrisation, aimantation, métallothérapie) ou résiste à tous les moyens.

Le *mutisme hystérique* débute soudainement, à la suite d'une frayeur, d'une émotion, d'une attaque convulsive, ou sans cause apparente; il peut durer des semaines, des mois, des années, il guérit toujours, et soudainement, mais il est sujet aux récidives. Comme toutes les manifestations de l'hystérie, il est plus fréquent chez la femme, mais on l'observe également chez l'homme. La muette hystérique est à la fois aphone et muette; aphone, c'est-à-dire que son larynx ne peut proférer aucun son; muette, c'est-à-dire qu'elle est absolument privée de la parole, elle ne peut articuler aucun mot, même à voix basse, elle ne peut pas chuchoter, et cependant elle a conservé tous les mouvements de la langue et des lèvres; elle peut siffler et souffler, mais elle ne peut ni coordonner ni imiter les mouvements qui servent à l'articulation des mots. Sous ce rapport, le sujet atteint le mutisme hystérique rappelle le tableau de l'aphasie motrice organique, mais le mutisme hystérique diffère de l'aphasie organique par bien des côtés, et sans parler des autres troubles, tels que l'agraphie, la cécité et la surdité verbale, qui

1. Thaon. Hystérie et larynx (*Ann. des mal. du larynx*, 1881, n° 1).

rentrent plus ou moins dans le domaine de l'aphasie, le sujet atteint d'aphasie organique, même la plus complète, peut pousser des cris, émettre des sons : il n'est pas aphone ; il peut même prononcer quelques syllabes, quelques mots : il n'est pas muet.

Le muet hystérique a son intelligence et sa lucidité, il écrit avec facilité, il se fait comprendre par gestes, deux choses rares chez l'individu atteint d'aphasie organique. Donc la conservation intacte de l'écriture, de la mimique, de l'intelligence, chez un individu, homme ou femme, devenu subitement aphone et muet, sont autant de signes qui permettent d'affirmer la nature hystérique du mutisme. Il faut ajouter que ce diagnostic est presque toujours confirmé par d'autres stigmates de l'hystérie, hémianesthésie, anesthésie pharyngée, troubles sensoriels, troubles oculaires, zones hystérogènes, facilité de provoquer la contracture d'un membre par l'application d'un lien circulaire. D'autre part, la réunion ou l'absence de ces différents signes permet de reconnaître les *simulateurs*.

Le mutisme peut être facilement provoqué chez les hystériques *hypnotisables*, et il se reproduit avec tous ses caractères précédemment énumérés ; ce syndrome artificiel, provoqué pendant la période de somnambulisme, persiste quand le sujet est réveillé. « C'est dans l'écorce grise des hémisphères cérébraux qu'il faut chercher la lésion *dynamique* d'où dérivent les symptômes dont il s'agit, et le mécanisme qu'il convient d'invoquer ici n'est autre chose que celui qui, suivant nous, rend compte de la production des paralysies dites psychiques ou mentales. » (Charcot.)

L'*aphasie* avec ses caractères vrais a quelquefois été observée chez les hystériques[1] ; elle est habituellement associée à l'apoplexie hystérique.

Apoplexie hystérique. — Cliniquement, l'apoplexie

1. David. *Aphasie hystérique*. Thèse de Paris, 1884.

hystérique a tous les caractères de l'apoplexie de cause organique (Debove); apoplexie avec ou sans aphasie, avec hémiplégie et presque toujours avec hémianesthésie. L'hémianesthésie est même un symptôme saillant, tandis que l'hémiplégie est peu prononcée. Toutes les conséquences de l'attaque, hémianesthésie, hémiplégie, hémichorée, contracture, sont facilement curables par les esthésiogènes[1].

Troubles psychiques. — La femme hystérique est exagérée en toute chose, volontiers elle se donne en spectacle; et pour se rendre intéressante elle imagine toute sorte de *simulations*, elle est capable des actes les plus répugnants. Les hystériques sont souvent malicieuses, perverses, dissimulées, menteuses; certaines *mentent* avec une ténacité et une effronterie inouïes; elles sèment partout la brouille et la discorde; elles ne savent qu'inventer pour qu'*on s'occupe d'elles*; elles simulent un suicide, elles jettent le désespoir dans leur famille en annonçant qu'elles veulent se tuer, alors qu'elles n'en ont aucune envie; elles s'accusent d'actes qu'elles n'ont pas commis, elles portent contre autrui de fausses accusations de vol et de meurtre, elles se disent victimes d'attentats et de viol, et elles font traîner des innocents devant les tribunaux, quand elles ne les ont pas fait monter sur un bûcher, comme ce malheureux Urbain Grandier que les religieuses ursulines de Loudun accusaient de crimes imaginaires. La plupart des hystériques ont des hallucinations pendant l'attaque convulsive; chez certaines, les hallucinations persistent en dehors des attaques; ainsi, telle femme, calme et tranquille, occupée à lire ou à travailler, se lève brusquement, pousse des cris, croyant voir des bêtes fantastiques sur le mur ou sur le parquet. Le délire érotique et religieux leur est familier et les conduit parfois à la démence.

L'hystérie rend les sujets qui en sont atteints particu-

1. *Apoplexie hystérique.* — Achard (*Arch. de méd.*, janvier et février 1887).

lièrement aptes à la *neurasthénie*, aux *suggestions* et à l'*hypnotisme*, questions qui seront étudiées dans les chapitres suivants.

Il y a une *hystérie rabiforme* que Grasset a minutieusement analysée et décrite[1].

A l'état mental des hystériques est liée une grave question de médecine légale, et l'hystérie a été associée plus d'une fois aux causes célèbres qui ont passionné le public. Il faut lire au sujet de cette étude la très intéressante observation de M. Grasset publiée sous le titre de « Roman d'une hystérique »[2].

Troubles trophiques. — A l'hystérie sont associés des troubles *trophiques* nombreux et variés[3]. Aux troubles trophiques *cutanés* se rattachent le zona, la chute des cheveux, la chute des ongles, les ecchymoses spontanées, les sueurs de sang. Aux troubles du tissu cellulaire se rattache l'œdème, qui est parfois *un œdème bleu.* L'œdème hystérique est une tuméfaction dure des téguments qui ne se laissent pas déprimer par le doigt comme l'œdème vulgaire; à ce niveau la peau est cyanosée, violacée, d'où le nom d'œdème bleu. Cet œdème se localise à une main, à un membre, au bras, à la jambe; il est presque toujours associé à la contracture ou à la paralysie du membre envahi. Il peut s'établir en permanence et subir, comme la paralysie et comme la contracture, des alternatives diverses.

Quelques observations de *sein hystérique* signalent le gonflement douloureux du sein avec sécrétion lactée. Chipault a constaté un cas d'*hémorrhagie* hystérique du sein et il lui a été possible d'en réunir plusieurs observations semblables[4].

1. Grasset. *Leçon de clinique médicale*, 1896, p. 30.
2. Grasset. *Leçon de clinique médicale*, Montpellier, 1891, p. 401.
3. Athanassio. *Troubles trophiques dans l'hystérie.* Thèse de Paris, 1890.
4. Chipault. Hémorrhagie hystérique du sein. *La Presse médicale*, 1896, p. 405.

Aux troubles trophiques hystériques appartiennent les atrophies musculaires. L'*atrophie musculaire hystérique* se superpose presque toujours aux parties atteintes de paralysie de contracture, d'anesthésie, il est bien rare qu'elles en soient indépendantes. Elles atteignent la main, le bras, la jambe. Dans quelques cas elles ont eu une marche ascendante débutant par la main et remontant au bras. Ces atrophies musculaires hystériques[1]. diffèrent notablement des amyotrophies myélopathiques; elles n'atteignent pas le degré d'atrophie qu'on observe dans l'atrophie musculaire progressive, elles ne sont pas habituellement accompagnées de secousse fibrillaires; la contractilité électrique est diminuée proportionnellement à l'atrophie, et il n'y a pas généralement de réaction de dégénérescence. Toutefois, ces signes distinctifs ne sont pas absolus, car dans quelques observations on a constaté des contractures fibrillaires et une faible réaction de dégénérescence. Le début est rapide, et l'amélioration, dès qu'elle survient, aboutit vite à la guérison. La pathogénie de ces atrophies est mal connue; peut-être sont-elles dues à une altération simplement dynamique des centres nerveux, et elles seraient comparables aux amyotrophies qui succèdent au traumatisme articulaire (Vulpian).

Viscères et appareils. — L'*appareil respiratoire* est le siège de désordres variés. Les spasmes de la glotte provoquent des accès de dyspnée: la paralysie des muscles crico-aryténoïdiens postérieurs, dilatateurs de la glotte, est accompagnée de dyspnée avec sifflement ou cornage inspiratoire. Les convulsions des muscles laryngés et les spasmes du diaphragme provoquent des cris d'aboiement et de grognement qui se répètent par accès ou qui se succèdent d'une façon incessante. Les mouvements spasmodiques du diaphragme déterminent des bâillements, du hoquet et des accès de rire que rien ne peut maîtri-

1. Babinski. *Arch. de neurologie*, 1886, n°s 34 et 35.

ser. Certaines femmes hystériques sont prises de congestion broncho-pulmonaire, d'hémoptysie; d'autres, et ce sont surtout les jeunes filles, ont une petite *toux*[1], sèche, incessante, monotone, qui fatigue les personnes de l'entourage plus encore que la malade; cette toux s'amoindrit ou disparaît pendant la nuit, elle est extrêmement tenace et ne cesse qu'après des semaines et des mois de durée.

Troubles digestifs. — Les *fonctions digestives* sont souvent atteintes. La gastralgie, la dyspepsie et les dépravations de l'appétit sont chose commune; les hystériques ont des vomissements aqueux ou alimentaires; elles ont même des hématémèses. Les vomissement alimentaires se font facilement, sans douleur, ils peuvent durer plusieurs mois sans porter atteinte à la santé et sans amaigrissement notable, tant la dénutrition est lente chez les hystériques[2]. La constipation est la règle, la pneumatose intestinale est fréquente, le météorisme abdominal en est la conséquence directe. Ce gonflement abdominal joint à des douleurs abdominales constitue la *fausse péritonite* hystérique.

Certaines hystériques perdent complètement l'appétit (*anorexie*); la jeune fille atteinte d'anorexie[3] se complaît à ne pas manger, elle y met une obstination invincible, et les phénomènes de désassimilation sont chez elle ralentis à ce point, qu'elle supporte pendant longtemps et sans presque maigrir une abstinence à peu près absolue.

Parfois cependant des accidents graves en sont la conséquence. Nous avons vu avec mon regretté ami Lafont (de Bayonne) une jeune fille qui, trompant la surveillance de sa famille, en était arrivée à mourir littéralement

1. Lasègue. *De la toux hystérique* (*Arch. de méd.*, 1855).
2. Empereur. Thèse de Paris, 1876.
3. Lasègue. *De l'anorexie hystérique* (*Arch. de médecine*, avril 1873).

de faim; elle avait l'apparence d'un squelette, les extrémités froides et violacées, la voix éteinte, l'haleine froide; nous avons procédé chez elle à une alimentation forcée par le gavage; quand elle a vu qu'elle était vaincue, elle s'est mise à manger et la santé a reparu. Chez quelques anorexiques hystériques la tuberculose se déclare; j'ai constaté ce fait deux fois chez des jeunes filles.

Le tube digestif est fréquemment le siège de spasmes: spasmes du pharynx, de l'œsophage (rétrécissement spasmodique), de l'estomac (crampes douloureuses), spasmes antipéristaltiques de l'intestin, parfois suivis de vomissements de matières fécaloïdes.

Les *éructations* et les *borborygmes* sont très fréquents chez les hystériques; Pitres en a donné une bonne description. Ces bruits hydro-aériens se produisent tantôt d'une façon irrégulière, arythmique, tantôt ils sont rythmés, cadencés et coïncident avec les mouvements respiratoires. Les bruits provoqués par ces éructations et par ces borborygmes sont perçus à distance, ils peuvent revenir par accès et alterner avec des crises de hoquet. Pitres attribue les borborygmes rythmés chez les hystériques, à une contraction spasmodique des muscles respiratoires; c'est un spasme hystérique[1].

Appareil urinaire. — Les *troubles urinaires* se présentent sous des formes variées, ils s'adressent les uns à l'excrétion, les autres à la sécrétion de l'urine. Les troubles d'excrétion (rétention d'urine) sont dus à une contracture du sphincter de la vessie ou à une paralysie de l'organe[2]. Les troubles de sécrétion, diminution notable (*oligurie*) ou suppression de la fonction (*anurie*), sont plus difficiles à expliquer; il y a des hystériques qui restent plusieurs semaines sans uriner, non qu'il y ait ré-

1. Pitres. *Éructations et borborygmes hystériques*, 1893.
2. Guinguand. *Rétent. d'urine d'origine hystérique*. Thèse de Paris, 1879.

tention d'urine, mais parce que les reins ne fonctionnent pas ou fonctionnent peu. Et malgré cette suppression, il n'y a pas de symptômes urémiques, sans doute parce que les phénomènes de désassimilation sont très ralentis[1]. J'ai plusieurs fois observé la *polyurie*[2].

Organes des sens. — J'ai déjà parlé de l'anesthésie cutanée et de l'hémianesthésie qui atteint l'ouïe, l'odorat et la vue; les organes des sens peuvent être frappés séparément d'hyperesthésie, d'anesthésie, de paralysie, de contracture. La dureté de l'ouïe est fréquente, la surdité est rare. J'ai vu une jeune fille qui avait une telle hyperesthésie de la muqueuse linguale que tous les mets lui semblaient vinaigrés. Une femme du service de Vulpian a eu pendant plusieurs mois une contracture de la langue. On a rapporté l'observation d'une hystérique qui présentait des troubles vaso-moteurs de la peau tels, que les caractères qu'on traçait à la surface du corps paraissaient en relief pendant plusieurs heures[3], et Mesnet a fait en 1890, à l'Académie de médecine, une intéressante communication sur l'*autographisme* hystérique.

Œil hystérique. — Les *troubles oculaires*[4] de l'hystérie sont si caractéristiques qu'on a l'habitude de les réunir sous la dénomination d'*œil hystérique*.

L'amblyopie hystérique est caractérisée par une association de troubles sensitifs (anesthésie de la rétine) et de troubles de la musculature intérieure de l'œil (contracture des accommodations) (Parinaud). L'anesthésie de la rétine se traduit par deux symptômes de premier ordre: rétrécissement du champ visuel et dyschromatopie. Quant à la contracture de l'accommodation, elle se

1. L'anurie est souvent accompagnée de vomissements assez riches en urée. Fernet (*Union médicale*, 1873). — Secouet. Thèse de Paris, 1876.
2. Garrigues. Th. de Paris, 1888.
3. Dujardin-Beaumetz (*Union médic.*, 1889, n° 144).
4. *L'œil hystérique.* Rouffinet (*Gaz. des hôp.*, 31 octobre 1891).

traduit par la polyopie monoculaire, par la micropsie et par la mégalopsie. Etudions ces différents symptômes : le rétrécissement du champ visuel débute par la périphérie, il devient régulièrement concentrique, il peut réduire la vue à la seule vision centrale, il peut même aboutir à la perte de la vue, à l'amaurose. Souvent, au rétrécissement du champ visuel s'ajoute le trouble de la vision des couleurs (*dyschromatopsie*). La vision des couleurs disparaît dans l'ordre suivant : violet, vert, bleu, jaune et enfin rouge. Comme à l'état normal, c'est le champ du bleu qui est le plus étendu (le blanc bien entendu étant mis à part), comme d'autre part, dans l'hystérie, la vision du rouge est la dernière intéressée, il résulte ce fait paradoxal, que le champ du rouge devient dès le début, plus étendu que le champ du bleu (Parinaud). Ce phénomène a reçu le nom de changement d'étendue relative des champs des différentes couleurs. Quand on applique sur la tempe de la malade un aimant ou une plaque de métal, or, cuivre, étain, suivant l'idiosyncrasie métallique de l'hystérique, les couleurs reparaissent dans l'ordre inverse de leur disparition.

Tous ces symptômes, on le voit, sont des plus importants, *ils appartiennent en propre à l'hystérie* et ils permettent de différencier l'amblyopie hystérique des amblyopies tabétique et alcoolique. Dans l'amblyopie alcoolique, c'est le rouge et le vert qui disparaissent d'abord, pendant que se développe un scotome central. Dans l'amblyopie tabétique, le rouge disparait également le premier; le rétrécissement du champ visuel est périphérique, mais il est encoché et non régulièrement concentrique, enfin l'examen ophthalmoscopique fait reconnaître une atrophie du nerf optique, tandis que le *fond de l'œil reste toujours normal dans l'hystérie*.

La diplopie *monoculaire* et la polyopie *monoculaire* sont des symptômes fort curieux; voici en quoi ils consistent : si on place devant l'œil hystérique (l'autre œil étant

fermé), un objet, une allumette par exemple, qu'on tient verticalement, cet objet, cette allumette, n'est vue nettement qu'à une distance donnée. En deçà ou en delà de cette distance donnée, l'objet perd sa netteté, et en même temps il paraît double, ou triple, quoique vu par un seul œil (diplopie *monoculaire*). Cette variété de diplopie est due à la défectuosité de contracture de l'accommodation, laquelle, étant chez l'hystérique, d'intensité différente dans les trois segments du cristallin, reproduit une image séparée pour chacun de ces trois segments (Parinaud). C'est encore la défectuosité de la contracture de l'accommodation qui produit la micropsie et la mégalopsie, symptômes qui accompagnent souvent la diplopie monoculaire.

Cette diplopie monoculaire hystérique, dans laquelle deux images sont perçues par un seul œil, (l'autre œil étant fermé), doit être distinguée de la diplopie inhérente aux paralysies des muscles moteurs des globes oculaires, auquel cas, chacune des deux images est perçue par l'œil du côté correspondant ou par l'œil du côté opposé (diplopie binoculaire, homonyme ou croisée).

L'amblyopie hystérique telle que nous l'avons décrite, peut se cantonner à un seul œil, cependant elle est presque toujours double et plus marquée du côté de l'hémianesthésie. L'*amaurose* peut faire suite à l'amblyopie ou se montrer brusquement. Certaines hystériques deviennent subitement aveugles sans aucune lésion apparente du fond de l'œil; la cécité peut persister quelques jours, quelques semaines et plus encore, puis disparaître sans laisser aucune trace.

J'ai déjà dit que le fond de l'œil reste toujours normal dans l'hystérie. Ajoutons encore, symptôme important, qu'à l'inverse de ce qui se passe dans le tabes et dans les autres amblyopies liées à une lésion organique, le réflexe pupillaire *reste intact* dans l'amaurose hystérique, ce qui tient à ce que l'impression, quoique

non perçue par le sujet, arrive néanmoins jusqu'au cerveau.

Outre l'amblyopie hystérique, trouble de sensibilité spéciale, on peut constater des troubles moteurs de l'œil qui ont du reste une moindre importance. Le spasme des paupières (blépharospasme) se traduit par une chute de la paupière qui simule le ptosis (ptosis pseudo-paralytique), ou par des mouvements cloniques avec clignotement continuel des paupières à demi fermées. Ce symptôme est associé à une zone d'anesthésie ou d'hyperesthésie qui atteint la paupière et la conjonctive, mais qui respecte la cornée [1]. Du côté du blépharospasme, le sourcil est abaissé.

Signalons encore les *contractures* des muscles droits, surtout du droit interne, déterminant du strabisme et de la diplopie qui simulent au premier abord des paralysies; les paralysies des muscles moteurs de l'œil sont encore à démontrer.

A l'hystérie appartient une variété spéciale d'*ophthalmoplégie externe* (Raymond). Les mouvements volontaires des yeux sont seuls abolis, tandis que les mouvements automatiques et réflexes sont conservés. Cette variété d'ophthalmoplégie serait d'origine corticale (Sauvineau); elle paraît propre à l'hystérie; on l'a également signalée dans la maladie de Basedow (G. Ballet [2]), mais elle est due en pareil cas à une association hystérique.

Notons enfin la *kopiopie* hystérique, forme de névralgie du corps ciliaire (Fœrster) s'accompagnant souvent d'hyperesthésie de la rétine et rendant tout travail impossible (κοπός, fatigue). Tels sont les troubles oculaires hystériques; on a pu voir qu'ils sont variés et spéciaux. Mais, quels que soient ces troubles oculaires, ils sont do-

1. Gilles de La Tourette. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1889.

2. Ballet. Ophthalmoplégie externe, maladie de Basedow et hystérie (*Rev. de méd.*, mai et juillet 1888).

minés par les conditions suivantes : absence de lésions ophthalmoscopiques, début brusque et guérison certaine.

Fonctions génitales. — La dysménorrhée et l'aménorrhée sont des troubles fréquents de l'hystérie. Outre la *fausse péritonite*, dont je parlais il y a un instant, les hystériques ont encore, dans la région iliaque, une douleur spontanée (*aura hysterica*) ou provoquée, qui n'est autre chose qu'une hyperesthésie de l'ovaire (*ovarie*). Cette douleur, qu'on peut déterminer en comprimant la région ovarienne, est en relation intime avec les autres symptômes de l'hystérie *locale* : en effet, la contracture des membres, l'hémianesthésie, la paralysie, *siègent du même côté* que l'hyperesthésie ovarienne. La compression de l'ovaire douloureux est sans influence sur l'apparition ou sur la cessation des symptômes locaux, paralysie, contracture et hémianesthésie; mais la compression ovarienne suffisamment prolongée peut arrêter court une attaque convulsive, grande ou petite hystérie, et peut aussi la faire naître.

Aux troubles génitaux se rapportent le *vaginisme* et l'hyperesthésie de la mamelle (*mastodynie*).

Troubles circulatoires, fièvre. — Il est certain que les nerfs vaso-moteurs jouent un grand rôle dans les troubles de circulation locale, anémies ou hypérémies, qu'on observe chez les hystériques. Les congestions locales peuvent aller jusqu'à l'*hémorrhagie*, et l'on a souvent signalé l'hémoptysie[1], l'hématémèse[2], l'hématurie, les larmes de sang, les sueurs de sang[3].

Existe-t-il une *fièvre hystérique*? Certaines observations tendraient à prouver que les hystériques peuvent être prises non seulement d'un mouvement fébrile passager,

1. Carré. *Des hémoptysies nerv.* (*Arch. de méd.*, 1877).
2. Ferrand. *Vomissement de sang dans l'hystérie.* Thèse de Paris, 1874.
3. Parrot. *Sueur de sang et hémorrhagies névropath.* (*Gaz. hebd.* 1869).

mais encore d'une fièvre qui est continue comme la fièvre typhoïde, et qui peut se prolonger plusieurs septénaires[1]. J'ai plusieurs fois été témoin de faits de ce genre; cet état pseudo-fébrile consiste en troubles de *calorification*, le thermomètre marquant et dépassant 40 et 41 degrés.

Diagnostic. — Le diagnostic doit porter : 1° sur l'hystérie convulsive; 2° sur l'hystérie non convulsive.

L'hystérie convulsive vulgaire, la petite hystérie, diffère de l'épilepsie par tous les caractères que j'ai énumérés. Dans certains cas, l'épilepsie se joint à l'hystérie, mais l'association des deux névroses est *tantôt réelle*, *tantôt apparente*. Elle est réelle, lorsque les deux névroses, hystérie et épilepsie, restent *distinctes* dans leurs crises : ainsi telle jeune fille épileptique qui devient hystérique à sa puberté pourra avoir distinctement des crises d'hystérie ou des attaques d'épilepsie. Dans d'autres cas, l'association des deux nécroses n'est qu'apparente : c'est la grande hystérie ou *attaque épileptoïde*, mais ce n'est pas là de l'épilepsie vraie (Charcot) : en effet, l'attaque d'hystéro-épilepsie peut être arrêtée par la compression de l'ovaire; la température ne s'élève pas après une série d'attaques comme elle s'élève dans l'état de mal épileptique; la malade n'est sujette à aucune des manifestations du petit mal épileptique, et elle n'est pas exposée aux terribles conséquences de la manie épileptique. L'hystérie est différente de la *catalepsie*, névrose caractérisée par l'abolition momentanée des actes intellectuels et par l'exagération des contractions musculaires, les membres restant immobiles dans la position qu'on leur a donnée : toutefois la catalepsie est fréquemment associée de l'hystérie[2].

Le diagnostic de l'hystérie *locale* (non convulsive) com-

1. Briand. *De la fièvre hystérique*. Thèse de Paris, 1877. Crouzet. *Fièvre hystérique*. Thèse de Paris, 1895.
2. Richer. Ouvrage cité.

prend le diagnostic des innombrables symptômes que j'ai énumérés. Il ne faut pas confondre l'hémiplégie hystérique et l'hémiplégie des lésions encéphaliques, la contracture hystérique et la contracture des scléroses latérales de la moelle. Certains *syndromes hystériques* peuvent *simuler* les maladies de la moelle épinière, la sclérose en plaques, la syringomyélie, le tabes, les paraplégies. Le diagnostic est en général possible, même quand il y a « associations hystéro-organiques[1] ».

Il faut discerner la gastralgie et l'hématémèse d'origine hystérique de ces mêmes symptômes dépendant d'une lésion de l'estomac; la toux et l'hémoptysie d'origine hystérique seront également différenciées des lésions pulmonaires de nature tuberculeuse. Pour éclairer le diagnostic dans les cas difficiles, on doit rechercher si la malade n'a pas eu quelque attaque d'hystérie convulsive, si elle n'a pas, dans son état, quelque indice, quelque stigmate suspect, tel que boule hystérique, hémianesthésie, hyperesthésie ovarienne, anesthésie pharyngée, zones hystérogènes, troubles oculaires, etc.; il faut enfin analyser avec soin les caractères spéciaux du symptôme en litige, ce qui vient d'être fait avec l'étude de chacun d'eux.

Étiologie. — Pronostic. — Traitement. — L'hystérie peut exister chez les enfants[2], néanmoins elle fait son apparition surtout vers l'âge de la puberté, quelquefois plus tard, et elle diminue notablement de fréquence à l'époque de la ménopause. L'hérédité la prépare; suivant certains auteurs, elle aurait des rapports étroits avec la tuberculose (Grasset)[3]. Les émotions, les chagrins, l'amour malheureux, l'imitation (contagion nerveuse), la chlorose, en sont les causes les plus habituelles. Elle coexiste souvent avec le goitre exophthalmique, avec la

1 *Syndromes hystériques, simulateurs des maladies de la moelle épinière.* Souques, thèse de Paris, 1891.
2. Mlle Goldspiegel. *Hyst. chez les enf.* Th. de Paris, 1888.
3. Grasset. *Mal. du syst. nerveux*, 1886.

neurasthénie, avec l'astasie-abasie, avec la chorée de Sydenham. Les faits de contagion nerveuse, qu'on retrouve du reste dans d'autres névroses, expliquent les épidémies célèbres des Ursulines de Loudun en 1634 et des convulsionnaires de Saint-Médard en 1727.

La grande cause prédisposante de l'hystérie c'est l'hérédité nerveuse, et les agents provocateurs sont nombreux[1]. Au nombre de ces agents provocateurs je citerai les maladies infectieuses (typhoïde, pneumonie, paludisme, syphilis, rhumatisme), les intoxications chroniques (plomb, mercure, alcool), les maladies génitales, la grossesse, l'accouchement, les traumatismes.

Au sujet du *traumatisme* je dois faire quelques restrictions : le traumatisme est en effet la cause occasionnelle de bon nombre d'accidents hystériques, mais ces accidents ne sont-ils pas parfois hystériformes ? La preuve, c'est que l'autosuggestion, qui a une si heureuse influence sur certains accidents hystériques, sur la paralysie flasque, par exemple, n'en a pour ainsi dire pas sur les paralysies hystériformes d'origine traumatique[2].

Bon nombre de ces hystéries pourraient être décrites comme hystéries *secondaires* ou *symptomatiques* ; de même qu'à côté de la grande névrose, l'épilepsie, prennent place des épilepsies secondaires ou symptomatiques. Le syndrome de l'hystérie peut être réalisé avec quelques-uns de ses caractères les plus tranchés, dans l'intoxication *saturnine*, dans l'intoxication *mercurielle*[3], dans l'intoxication par l'*alcool* et par le sulfure de carbone[4].

L'hystérie est loin d'avoir la gravité de l'épilepsie ; il

1. Guignon. *Agents provocateurs de l'hystérie.* Th. de Paris, 1889. — D'Aurelle de Paladines. *Associations morbides de path. nerv.* Th. de Paris, 1889.

2. Grasset. *Clin. médic. de Montpellier*, 1891, p. 76.

3. Maréchal. *Troubles nerveux de l'intoxic. mercurielle.* Thèse de Paris, 1885.

4. Bonnet. *Troubles nerveux de l'intoxic. par sulfure de carbone.* Thèse de Paris. 1885.

ne faut pourtant pas oublier qu'elle peut conduire à la démence et au suicide, qu'elle détermine des paralysies et des contractures dont on ne prévoit jamais la fin, et qu'elle est en somme une source de tourments pour la malade, une sollicitude constante pour sa famille. Dans quelques cas, tout à fait exceptionnels, la mort est survenue au milieu d'une attaque d'hystérie[1].

Hystérie chez l'homme. — Chez l'*homme*, l'hystérie est plus fréquente qu'on ne l'avait d'abord supposé; on l'observe assez fréquemment dans l'armée[2]. Elle ne se développe pas seulement chez les hommes qui ont les caractères du féminisme, on l'observe également chez les hommes adultes, solides et robustes qui ne rappellent en rien le type efféminé, et l'hérédité maternelle joue le plus grand rôle dans son développement. Chez l'homme comme chez la femme, l'hystérie est non convulsive, ou convulsive, et l'attaque revêt les formes de la petite ou de la grande hystérie. Les paralysies (monoplégie, hémiplégie, paraplégie), l'hémianesthésie, l'anesthésie du pharynx, le rétrécissement du champ visuel, sont des manifestations fréquentes. Les contractures avec ou sans atrophie musculaire, l'aphonie, le mutisme, s'observent aussi dans l'hystérie mâle; on y trouve également les zones hystérogènes et hypnogènes; l'aptitude aux suggestions et à l'hypnotisme ne fait pas défaut, l'ovarie est remplacée par une irritation du testicule, dont la pression peut provoquer ou arrêter l'attaque d'hystérie.

Chez l'homme, comme chez la femme, l'hystérie, « cette grande simulatrice », peut revêtir le masque d'un grand nombre de maladies; elle peut simuler la chorée de Sydenham et toutes les maladies de la moelle. Un grand nombre d'accidents, l'apoplexie hystérique qui simule l'attaque d'apoplexie, le tympanisme avec vives douleurs qui simule la péritonite, l'attaque de sommeil,

1. H. Mollière. *Société des sciences médic. de Lyon*, 1884.

2. Duponchel. *L'hystérie dans l'armée* (*Revue de méd.*, juin 1886). — Michaut. *Hystérie chez l'homme*. Thèse de Paris, 1890.

les troubles trophiques, tous ces accidents, que nous avons décrits chez la femme, peuvent également exister chez l'homme le plus robuste, et qui par sa vie antérieure, par sa condition sociale, semblerait, au premier abord, le moins prédisposé à l'hystérie. Chez l'homme comme chez la femme, l'hystérie peut être associée à l'astasie-abasie[1].

Le *traitement* de l'hystérie doit être palliatif et curatif. Chez une enfant prédisposée, l'éducation joue un grand rôle; il faut éviter toute cause d'excitation et d'émotion, conseiller la vie à la campagne et les exercices un peu rudes. Le mariage n'a aucun inconvénient quand il se fait dans de bonnes conditions, il est même utile dans certains cas. Quand l'hystérie est déclarée, on fait usage des antispasmodiques, on conseille l'*isolement*, qui est une excellente mesure, on prescrit l'hydrothérapie, le changement d'air, les voyages, on surveille attentivement les causes qui peuvent aider à son développement.

L'*hydrothérapie* bien appliquée est certainement un des moyens les plus puissants contre certaines manifestations de l'hystérie. Quelques accidents, paralysies, contractures, anesthésies, cèdent habituellement à l'application des aimants[2] ou de l'électricité, mais la disparition de ces accidents n'est souvent que temporaire.

La *suggestion* peut rendre de très grands services, et les exemples sont déjà nombreux de troubles hystériques, attaques d'hystéro-épilepsie, paralysies, contractures[3], datant de bien des mois, ayant résisté à tous les moyens, et complètement guéris par la suggestion[4].

1. Grasset. *Clin. médicale de Montpellier*, 1891, p. 131.
2. Debove. *Soc. méd. des hôpit.*, 24 octobre et 14 novembre 1879.
3. Voisin. *Arch. de neurologie*, 1886, p. 202. — Babinski. Hypnotisme et hystérie. *Gaz. hebdomad.*, juillet 1891. — Sollier. Attaques supprimées par la suggestion hypnotique. *Progr. méd.*, 15 octobre 1887.
4. Janot. Contribution à l'étude des accidents mentaux chez les hystériques. *Th. de Paris*, 1893.

§ 3. HYPNOTISME. — LÉTHARGIE. — CATALEPSIE. SOMNAMBULISME.

Braid a défini l'*hypnotisme* (ὕπνος, sommeil) « un état particulier du système nerveux déterminé par des manœuvres artificielles ». Cet état particulier porte aussi le nom de *sommeil nerveux*, pour le distinguer du *sommeil naturel*, avec lequel il ne présente que de grossières ressemblances. Laissé pendant longtemps aux mains des empiriques qui l'exploitèrent sous le nom de *magnétisme animal*, l'hypnotisme est entré avec Braid dans une voie scientifique (1843). Il peut se présenter sous trois formes différentes (Charcot) : la *léthargie*, la *catalepsie* et le *somnambulisme*.

Étiologie. — Les sujets nerveux, impressionnables, les femmes, les jeunes garçons, sont plus facilement hypnotisables que les hommes. Les hystériques le sont plus facilement encore[1]; cependant toutes les hystériques ne peuvent pas être hypnotisées et tous les sujets hypnotisables ne sont pas des hystériques. Toutes les causes d'affaiblissement : chagrins, émotions profondes, convalescence de maladies aiguës, y prédisposent.

La volonté du sujet a ici une grande importance : pour être endormi vite et profondément, il faut prêter toute son attention à l'expérimentateur, il faut vouloir être endormi. Certains sujets ne peuvent l'être lorsqu'ils résistent mentalement, et parviennent au contraire à s'hypnotiser eux-mêmes lorsqu'ils le désirent.

Lorsqu'on cherche à endormir une personne pour la première fois, il arrive souvent que le sommeil se fait attendre ; mais si on la soumet ultérieurement à de nou-

1. Grasset. *Grand et petit hypnotisme.* — Histoire d'une hystérique hypnotisable. *Clin. médic. de Montpellier*, 1891. — Babinski. *Gaz. hebdomad.*, juillet 1891.

velles expériences, l'hypnose sera provoquée beaucoup plus rapidement. L'*éducation* (Ch. Richet) a donc ici une grande importance.

Contrairement au préjugé généralement admis, tout le monde peut endormir : il n'y a ici ni fluide ni influence divinatrice. On acquiert seulement par l'habitude plus d'autorité sur les personnes à endormir et plus encore sur celles que l'on a déjà endormies.

Les moyens artificiels mis en œuvre pour provoquer le sommeil nerveux sont très variés (Chambard)[1]. Le plus simple consiste à faire asseoir le sujet en face de l'opérateur, à lui maintenir les mains de façon à l'immobiliser davantage, et à lui faire fixer les yeux de celui-ci. Après quelques secondes ou trois à quatre minutes au maximum, les paupières battent, de petites secousses convulsives apparaissent dans les muscles du visage et des membres, la respiration est entrecoupée de soupirs, puis la tête s'incline sur l'épaule, le résultat est obtenu. Le fait de regarder un objet brillant, rapproché de vingt-cinq à quarante centimètres de la racine du nez, de façon à faire converger les globes oculaires en même temps qu'ils se portent en haut, peut conduire au même but, à condition que la personne en expérience *fixe* cet objet et que son attention soit dirigée exclusivement vers celui-ci (Braid). Les sujets qui ont l'habitude des séances d'hypnotisme s'endorment souvent par la compression des globes oculaires, par l'occlusion simple des yeux, par la vue d'un objet brillant. D'autres se laissent influencer très facilement par les sensations auditives : un bruit inattendu, le son du diapason, le tic-tac d'une montre, la musique, etc. Parfois l'hypnose se produit sous l'influence de phénomènes intéressant la sphère psychique : oi, attente, émotion, fatigue intellectuelle, ou consécutivement à l'action de certaines substances : éther, chloroorme, alcool, hachisch. Les frictions cutanées, l'attou-

1. Chambard. *Dict. encyclop.*, art. SOMNAMBULISME.

chement de certaines zones cutanées dites *hypnogènes* (Pitres)[1] : vertex, pointe de l'omoplate, etc., conduisent également au sommeil nerveux. Enfin un sujet déjà exercé peut s'endormir à la seule pensée qu'on va l'endormir. Il suffit de dire à certains d'entre eux : Dans une heure, ou demain à telle heure, vous vous endormirez, pour qu'à l'heure dite ils s'endorment profondément, et cela en dehors même de la présence de l'expérimentateur (Bernheim)[2].

Symptômes. — Les procédés d'hypnotisation que nous venons d'énumérer ne déterminent pas chez tous les sujets les mêmes phénomènes; mais l'état provoqué peut toujours se ranger dans l'une des trois formes décrites par Charcot.

Léthargie. — Dans l'état de *léthargie*, le patient présente l'aspect extérieur d'un homme profondément endormi : les yeux sont fermés, les muscles sont dans la résolution complète, le bras soulevé retombe inerte; mais la sensibilité générale est abolie, les réflexes tendineux sont exagérés, et malgré tous les efforts pour réveiller le malade en le secouant, on ne peut y parvenir. Charcot a montré qu'il existe dans cet état un degré très prononcé d'*hyperexcitabilité musculaire*. Il suffit de toucher avec un crayon les points cutanés correspondant au trajet des nerfs superficiels (cubital, facial) pour voir tous les muscles innervés par ces nerfs se contracter comme on l'observe sous l'influence du passage d'un courant électrique. En continuant cette excitation, on détermine des *contractures* qui persistent alors même que le sujet a été réveillé. Il suffit alors de frotter légèrement la peau sur le trajet des muscles antagonistes pour les faire cesser. Ch. Richet et Brissaud ont montré que dans les membres anémiés à l'aide de la compression par la bande d'Esmarch, l'hyperexcitabilité musculaire disparaît. Certains excitants peuvent au contraire agir pour ainsi dire à dis-

1. Pitres. *Leçons sur les zones hypnogènes.* Bordeaux, 1885.
2. Bernheim. Paris, 1884.

tance; ainsi l'application d'un courant électrique sur un des côtés du crâne détermine parfois des secousses musculaires dans le côté opposé du corps, ce qui n'a pas lieu à l'état de veille. La lumière vient-elle à frapper l'un des globes oculaires, on peut voir tout le côté correspondant entrer en catalepsie; de telle sorte que le sujet est à la fois hémiléthargique et hémicataleptique. Si c'est l'œil droit qui a été ouvert, on peut constater de l'aphasie. Aussitôt la paupière baissée, la flaccidité des membres reparaît.

Catalepsie. — Si, au lieu d'ouvrir un œil, on ouvre les deux yeux en présence d'une lumière vive, la léthargie est remplacée par la *catalepsie.* Le même résultat est parfois obtenu directement à l'aide d'un des procédés indiqués plus haut, surtout à l'aide de ceux qui agissent brusquement, tels qu'un bruit inattendu.

Le sujet a alors les yeux ouverts, les membres ne sont pas contracturés, mais ils conservent la position qu'on leur donne. Vient-on à soulever le bras, il reste étendu, sinon indéfiniment, au moins pendant longtemps. Grâce à cet état particulier des muscles, on peut donner au patient les positions les plus bizarres. L'anesthésie générale est complète, les réflexes tendineux sont diminués ou abolis, le pouls est accéléré, mais la respiration n'est pas modifiée, tandis que chez le *simulateur*, sous l'influence de l'effort nécessité pour maintenir le bras dans la position qu'on lui donne, la respiration s'accélère, et les muscles en jeu deviennent le siège d'un tremblement qui dénote la fatigue.

En plaçant les membres dans une position qui répond à une attitude passionnelle, on suscite, on *suggère* une expression de la physionomie qui correspond au même sentiment ou à la même passion. Le système musculaire est dans un état qui est la contre-partie de ce qu'il est dans la léthargie : en frottant, en frappant légèrement un muscle, on développe une paralysie qui peut persister alors que l'expérience a pris fin.

Somnambulisme. — Le somnambulisme est l'état le plus fréquemment développé au cours des séances d'hypnotisme; c'est à lui qu'on arrive avec le plus de facilité chez certains sujets. Il consiste en une sorte de torpeur intellectuelle avec conservation de l'activité musculaire. Le patient en état de somnambulisme *provoqué* (Barth)[1] peut donc marcher et parler comme à l'état de veille, souvent il ne répond qu'aux questions de la personne qui l'a endormi.

Le sensibilité générale peut être abolie, mais souvent aussi il y a hyperesthésie cutanée, à tel point que le contact de certains métaux sur la peau peut déterminer une brûlure; les diverses sensibilités spéciales sont bien plus souvent encore exaltées : un malade d'Azam entendait à neuf mètres le tic-tac d'une montre.

Il existe souvent chez les somnambules un état cataleptoïde des muscles et l'hyperexcitabilité musculaire est aussi prononcée que chez le léthargique. On dit qu'il y a *prise du regard*, lorsqu'un somnambule ou un cataleptique à qui l'on dit de fixer un objet, ne peut en détourner ses yeux, et, s'il s'agit d'une personne, la suit et imite tous ses mouvements.

Au point de vue intellectuel, le somnambule est un *automate*. On peut lui susciter, lui *suggérer* tel acte qu'on désire lui voir accomplir. Souvent il résiste, puis, si l'on insiste, il finit par céder. On provoque ainsi à volonté des illusions, des hallucinations, des troubles de la mémoire; on peut même déterminer par suggestion des paralysies et des contractures. La suggestion, au lieu de porter sur un fait qui doit être exécuté immédiatement, peut se faire à longue échéance : on fait naître ainsi, soit des hallucinations, soit des impulsions irrésistibles, qui apparaissent longtemps après le récit et à l'insu du sujet. Cette question des suggestions est aujourd'hui à l'étude, elle n'est entrée dans le domaine scientifique que depuis quelques années (Bernheim, Pitres, Charcot, Dumont-

1. Barth. Thèse d'agrégation, 1886.

pallier, etc.). Au point de vue *médico-légal*, elle est grosse de conséquences ; c'est la responsabilité des sujets hypnotisables qui est en question, surtout si, comme l'a prétendu Bernheim, on peut, chez certains individus exercés, faire naître des suggestions même à l'état de veille.

Quel que soit l'état hypnotique produit, il suffit d'ouvrir les yeux du sujet en expérience et de souffler vigoureusement à leur surface pour le réveiller. Une fois revenu à lui, il a perdu le souvenir de ce qui vient de se passer, des ordres qu'il a reçus pour les accomplir à une époque déterminée. Certains cataleptiques cependant se souviennent des scènes auxquelles ils ont assisté, mais avouent n'avoir pu, ni les empêcher, ni s'y soustraire.

On a beaucoup parlé dans ces dernières années des *avantages* que l'on pourrait retirer de l'hypnotisme au point de vue thérapeutique. Broca, Verneuil, Pozzi, ont utilisé l'anesthésie de la léthargie pour pratiquer des opérations de courte durée, mais c'est là un moyen infidèle. Certaines paralysies ou contractures hystériques, des attaques hystéro-épileptiques, ont été guéries à l'aide des procédés que nous avons indiqués. Mais il faut agir avec circonspection, car les *inconvénients* pourraient être, à notre avis, plus grands que les avantages. La répétition des séances provoque une excitabilité très vive du système nerveux, et celle-ci détermine souvent des accidents hystériques.

§ 4. NEURASTHÉNIE.

En 1869, Beard[1] donna le nom de *neurasthénie* à un état particulier qui jusque-là avait reçu une foule de dénominations : irritation spinale (Frank)[2], névralgie

1. Beard. *Boston Med. and Surg.*, 1869.
2. Frank. *De nevralgia et neuritide*, 1821.

générale (Valleix)[1], nervosisme (Bouchut)[2], hyperesthésie générale (Monneret)[3], etc. C'est dans ce cadre également que rentre, avec quelques restrictions, la névropathie cérébro-cardiaque de Krishaber[4]. Depuis quelques années l'attention a été attirée sur cette maladie et elle tend à englober une foule d'états morbides mal définis, proches parents de l'hystérie d'après les uns, de la simulation d'après les autres. Ces limites peu précises ne doivent pas étonner si l'on songe aux troubles variés que la neurasthénie peut provoquer dans la plupart des appareils et par conséquent à la multiplicité d'aspects qu'elle revêt suivant les malades.

Étiologie. — Cette affection se développe de préférence entre vingt-cinq et cinquante ans, et frappe à peu près également les hommes et les femmes. Les affections utérines jouent un grand rôle comme agent provocateur. Les efforts intellectuels, le surmenage moral, les veilles prolongées, les émotions favorisent son apparition et expliquent sa fréquence chez les littérateurs, les hommes de science, les médecins, les spéculateurs, etc.; de là, la fréquence de la neurasthénie dans certaines races à vie intellectuelle très active comme la race juive et la race anglo-saxonne. Les Slaves y sont également très prédisposés, comme ils le sont d'ailleurs à toutes les névropathies. Tous les chagrins, toutes les émotions, toutes les préoccupations morales (amour, jeu, ambition, etc.) conduisent au même but. Charcot a insisté particulièrement sur les traumatismes et principalement sur ceux qui s'accompagnent de shock ou d'une émotion très vive (accident de chemin de fer, explosion). Les excès sexuels, la masturbation, les maladies des organes génitaux sont aussi une cause fréquente de neurasthénie. Les troubles digestifs ont tour à tour été regardés comme consé-

1. Valleix. *Traité des névralgies*, 1841.
2. Bouchut. *De l'état nerveux aigu et chronique*, 1860.
3. Monneret. *Pathol. générale*, 1857.
4. Krishaber. *Névropathie cérébro-cardiaque*, 1873.

cutifs aux accidents nerveux (dyspepsie nerveuse) et comme capables de leur donner naissance, tel serait le mode d'action de la dilatation de l'estomac et de l'auto-intoxication qu'elle entraîne à sa suite (Bouchard), de l'entéroptose (Glissard), des gastrites chroniques (Hayem). Le fait certain, c'est que la neurasthénie se développe surtout chez des névropathes héréditaires, chez des arthritiques (Huchard)[1]; c'est ce qui explique sa fréquence chez les hystériques et les diabétiques, sa coexistence avec la gravelle, la lithiase biliaire, le rhumatisme, la goutte; ses associations avec le tabes, le goitre exophthalmique, la paralysie générale, etc.

Symptômes. — La neurasthénie présente un certain nombre de symptômes fixes, véritables *stigmates*, par analogie avec les symptômes équivalents de l'hystérie (Bouveret)[2].

Dans ce groupe doit être rangée la *céphalée*, le plus constant de tous les stigmates. Elle siège habituellement sur le front et l'occiput; comparable à la pression d'un casque lourd et trop étroit (casque neurasthénique de Charcot), elle suit une ligne circulaire passant par les tempes. Chez d'autres, elle est limitée à l'occiput (plaque occipitale), elle siège entre les sourcils, ou enfin elle est hémilatérale. Ordinairement diurne, elle se manifeste au réveil, elle continue toute la journée avec une légère diminution après les repas; elle cesse la nuit alors même que le malade a de l'insomnie. Elle est accrue par les excitations sensorielles : bruits, odeurs fortes, et par les fatigues intellectuelles. Parfois elle s'accompagne d'hyperesthésie du cuir chevelu et de craquements au niveau des articulations occipitales. La *rachialgie* est souvent associée à la neurasthénie; parfois même, la rachialgie existe seule, elle est même limitée au sacrum (plaque sacrée) ou au coccyx, elle se traduit par une sensation

1. Huchard. *Traité des névroses*, 1883.
2. Bouveret. *Neurasthénie*, 1890.

de pression ou de chaleur, qu'on réveille par la percussion de la colonne vertébrale.

La *dépression mentale* ne manque presque jamais; le malade n'a plus les mêmes facultés d'attention ni la même volonté. Le moindre travail devient pénible, la mémoire est diminuée, surtout la mémoire des noms propres; le neurasthénique est morne, découragé, il recherche l'isolement; souvent il passe son temps à lire des ouvrages de médecine ou à écrire de *longs mémoires destinés à son médecin*. Le matin au réveil il se sent fatigué, et cette fatigue est souvent réelle, car elle se traduit par une *diminution de la force musculaire* appréciable au dynamomètre.

Les *troubles gastriques* sont également constants; dyspepsie flatulente, gonflement après les repas, bouffées de chaleur, somnolence, constipation, colite pseudomembraneuse, pouvant faire penser au cancer du rectum, dilatation de l'estomac, telles sont les manifestations gastriques habituellement accompagnées d'amaigrissement et de la décoloration des téguments.

A côté de ces stigmates se placent une foule de manifestations morbides variables suivant les sujets, et pouvant atteindre tous les appareils. Telles sont l'insomnie[1], les vertiges, l'agoraphobie, la claustrophobie, les troubles de la sensibilité cutanée, les douleurs névralgiques, les sensations de chaud et de froid; la pesanteur des paupières, l'asthénopie accommodatrice, l'hyperacousie, les bourdonnements et les sifflements d'oreilles; les secousses musculaires et le phénomène du dérobement des jambes.

Dans la sphère *circulatoire*, l'angine de poitrine survient parfois périodiquement, avec agitation et gêne de la respiration; la fréquence du pouls, les accès de palpitations, le refroidissement et la pâleur des extrémités sont également des symptômes fréquents.

Les sueurs profuses, ou au contraire la sécheresse de la peau et des muqueuses, les pertes séminales, l'impuissance, l'augmentation des urates et de l'acide

1. Maurice de Fleury. *L'insomnie et son traitement*, Paris, 1894.

urique dans les urines, doivent également être signalés.

Pitres admet six formes de neurasthénie, suivant la prédominance des symptômes sur tel ou tel appareil : 1° forme cérébrale; 2° forme spinale ou rachialgique; 3° forme névralgique; 4° forme cardialgique; 5° forme gastro-intestinale; 6° forme générale. Blocq[1] admet en outre une *neurasthénie locale*, souvent caractérisée par des zones douloureuses sans lésions organiques. Inutile de dire que ces formes sont souvent combinées. La neurasthénie évolue rarement d'une façon aiguë, elle a ordinairement « une allure circulaire[2] », même quand elle est consécutive à un traumatisme. Elle dure des mois et des années, mais elle est susceptible de guérison complète, sauf les cas où elle est *héréditaire* ; elle conduit alors à un état hypochondriaque souvent irrémédiable.

Diagnostic. — La diversité des formes et des symptômes de la neurasthénie lui donne les apparences d'un grand nombre de maladies : elle peut simuler la *paralysie générale*, mais elle ne présente pas, comme elle, les troubles pupillaires, l'embarras de la parole et le tremblement; souvent l'évolution ultérieure seule peut fixer le diagnostic. Les *tumeurs cérébrales* et en particulier la *syphilis cérébrale* prêtent aussi à confusion. Le *pseudotabes neurasthénique* se distingue du tabes vrai par la conservation des réflexes, par l'absence de troubles pupillaires et par la moindre intensité des douleurs.

La forme gastro-intestinale est parfois l'une des plus difficiles à diagnostiquer; non seulement le *cancer de l'estomac* ou de *l'intestin*, lorsqu'il ne s'accompagne pas de tumeur, peut être confondu avec la neurasthénie, mais les *gastrites chroniques*, les *dyspepsies*, ont une foule de symptômes communs avec la neurasthénie, c'est ce qui explique comment tel cas est envisagé par un médecin

1. Blocq. *Gaz. des hôp.*, 18 avril 1891.
2. Déjerine. *Th. d'agrég.*, 1886.

comme appartenant à la pathologie stomacale, tandis qu'un autre médecin range ce même cas dans la pathogénie nerveuse. L'examen du suc gastrique ne tranche pas toujours la difficulté.

Traitement. — Le repos absolu, l'isolement, le massage, l'électrisation, l'hydrothérapie jointe à l'emploi du fer et du bromure de potassium, sont des moyens généralement employés pour combattre la neurasthénie. On devra aussi régulariser les selles par l'emploi d'un laxatif quotidien, régler les heures des repas, approprier le régime alimentaire à chaque cas, puis, lorsque l'embonpoint et les forces reparaîtront, prescrire les exercices physiques quotidiens et modérés. Enfin, dans ces dernières années, les injections sous-cutanées d'extraits organiques (Brown-Séquard) et de sérums artificiels ont été très recommandées par un certain nombre de médecins; il n'est pas encore possible de juger définitivement cette méthode.

§ 5. ASTASIE. — ABASIE.

Description. — Ces dénominations ont été employées par Blocq[1] pour désigner un syndrome caractérisé par l'impossibilité ou la difficulté de la station debout (αστασις), et de la marche normale (αβασις), avec intégrité de la force musculaire, de la sensibilité et de la coordination des autres mouvements des membres inférieurs. En 1864 Jaccoud[2] avait qualifié cet état, du nom d' « ataxie par défaut de coordination automatique ».

Il résulte de la définition que nous venons de donner, et c'est là un caractère essentiel, qu'à part les troubles con-

1. Blocq. *Arch. de Neur.*, 1888, n°s 43 et 44.
2. Jaccoud. *Les Paraplégies*, 1864.

cernant la station debout et la marche normale, le malade, une fois couché, peut exécuter tous les mouvements qu'on lui prescrit sans hésitation, sans faiblesse, sans incoordination, il a la notion exacte de la situation occupée par ses membres inférieurs et, lorsqu'il est levé, il arrive parfois à marcher en employant un subterfuge; c'est ainsi que certains abasiques peuvent marcher à quatre pattes, ou les jambes entre-croisées, ou à tout petits pas, ou bien au contraire à grands pas (démarche d'acteur); quelques-uns peuvent même courir.

Chez certains malades, le trouble apparaît dès qu'ils cherchent à se dresser. Ils ne peuvent parvenir à rester debout; soutenus par les aisselles, ils s'affaissent aussitôt que le point d'appui qu'on leur donnait devient insuffisant. D'autres ont recours à des béquilles et traînent après eux deux membres inférieurs qui semblent inertes.

Chez le plus grand nombre des malades l'*abasie* prédomine : elle peut présenter trois variétés :

1° *Abasie parétique*, caractérisée surtout par la diminution de la force musculaire; la marche est pénible, elle ne s'accomplit qu'au prix des plus grands efforts et devient très rapidement impossible

2° *Abasie choréiforme* (Grasset)[1]. Le malade étant debout, les jambes sont aussitôt prises de mouvements brusques de flexion et d'extension; en même temps le tronc se fléchit ou s'étend sur le bassin et il en résulte des mouvements propagés aux membres supérieurs et aux bras. Il semble à chaque instant que sous l'influence de ces contorsions une chute va survenir, mais il n'en est rien; en revanche, la progression normale en avant est rendue impossible.

3° *Abasie trépidante*. Dans cette forme, ce sont les mouvements contradictoires qui prédominent, les jambes s'embarrassent l'une dans l'autre comme on l'observe dans certaines paraplégies spasmodiques incomplètes.

1. Grasset. *Leçon de clin. méd.*, 1891, p. 155.

L'astasie-abasie étant presque toujours de nature *hystérique*, on conçoit toutes les bizarreries d'allures qu'elle peut revêtir. C'est en général un syndrome de longue durée, persistant plusieurs mois, plusieurs années, sujet aux rechutes, aux récidives, pouvant disparaître et reparaître brusquement. Les abasiques présentent souvent, mais non toujours, des stigmates hystériques : douleurs ovariennes, testiculaires, zones hystérogènes variées, anesthésie en plaques, en manchettes, attaques convulsives, etc. Séglas pense qu'elle peut être liée à la vésanie, et Charcot à une lésion indéterminée du cerveau.

Ordinairement, cependant, l'astasie-abasie doit être rattachée à un trouble dynamique du cerveau ou de la moelle, soit que les cellules cérébrales chargées de transmettre aux cellules médullaires les excitations nécessaires à l'exécution de la marche normale aient perdu leur fonctionnement, soit que les cellules médullaires recevant du cerveau une excitation normale ne soient plus capables de la transmettre intégralement aux nerfs des membres inférieurs. Quelle que soit l'hypothèse, le résultat est le même.

Diagnostic. — L'*astasie-abasie* a longtemps été confondue avec la *paraplégie* et l'*ataxie*. Elle diffère de la première par la conservation de la force musculaire, le malade étant couché, par l'intégrité des sphincters, et par la possibilité de la marche autre que la marche normale. On ne la confondra pas avec l'ataxie, car la coordination des mouvements est intacte lorsque le malade est couché et le sens musculaire est conservé.

La *chorée* et surtout la *chorée rythmique* offre plus d'une analogie avec la deuxième variété de l'astasie-abasie, mais ici les membres supérieurs et la face sont agités de mouvements qui leur sont propres, et non pas de mouvements simplement propagés comme dans l'astasie-abasie; de plus, il s'agit de grands mouvements oscillatoires en avant ou en arrière, peu comparables aux

mouvements de flexion brusques et d'extension des jambes.

L'*effondrement des jambes* de certains ataxiques neurasthéniques pourrait également prêter à confusion, mais chez les ataxiques l'incoordination au lit existe, et chez les neurasthéniques il s'agit souvent d'un refus de se tenir debout ou de marcher hors de leur chambre. Toute tentative faite en vue de combattre les résistances du malade s'accompagne d'une *angoise* caractéristique.

Dans la *maladie de Thomsen* la rapidité avec laquelle disparaissent les spasmes qui se produisent au début de la mise en marche, est un excellent moyen de diagnostic; en outre, les membres supérieurs, le cou, la mâchoire, la langue, sont parfois atteints.

Le *paramyoclonus multiplex* s'accompagne de secousses étendues à tout le corps ou à une grande partie du corps, secousses survenant sous l'influence d'une minime excitation. Rien de semblable ne se passe dans l'astasie-abasie.

§ 6. NÉVROPATHIE CÉRÉBRO-CARDIAQUE. MALADIE DE KRISHABER.

Description. — Sous le nom de *névropathie cérébro-cardiaque*[1], Krishaber a fait connaître une névrose dont les caractères sont si accusés et les symptômes si constants, que je n'hésite pas, à son exemple, à considérer la névropathie cérébro-cardiaque comme une entité morbide, n'ayant avec les autres états nerveux décrits sous le nom de *nervosisme* (Bouchut), d'*irritation spinale* (Brown), de *neurasthésie*, que des analogies plus ou moins éloignées.

Le début de la névropathie cérébro-cardiaque est lent

1. Krishaber. *De la névropathie cérébro-cardiaque*. Paris, 1873. — Article NÉVROP. CÉRÉBRO-CARD. du *Dict. encyclop.*

ou rapide, et la lenteur du début est généralement un indice favorable de bénignité.

Le début rapide est le plus rare. La maladie survient presque sans prodromes, comme une attaque; le sujet a une sensation de *vide cérébral* extrêmement pénible; il se plaint de *vertiges*, d'*insomnie*, de *cauchemars*, de *photopsie*, de *palpitations*, d'*angoisse de poitrine*; il est sous le coup de lipothymies et de syncope.

Ces mêmes accidents, au lieu d'être brusques dans leur apparition, surviennent graduellement dans la forme lente de la névropathie, ils se succèdent et se remplacent jusqu'à ce que la maladie soit entièrement constituée.

Que les accidents soient soudains ou lents dans leur apparition, il arrive un moment où la description des deux formes de la maladie peut être confondue. Le *vertige* est un des symptômes du début, et c'est aussi l'un des plus tenaces : il dure des mois et des années. Les organes des sens sont atteints, et en première ligne la vue et l'ouïe, qui acquièrent une sensibilité extrême; une lumière un peu vive est intolérable, l'ouïe est exaltée au point que le plus léger bruit devient une vraie douleur, la sensibilité tactile est accrue.

Le malade vit au milieu de sensations de *vide*, de *rêve* ou d'*ivresse*; l'aspect du monde extérieur lui paraît changé, sa propre voix lui est étrangère ; il se trouve lui-même si modifié, qu'il se reconnaît à peine, et volontiers il se prendrait pour un autre individu, si la raison, qui finit toujours par avoir le dessus, ne rectifiait les aberrations de ses sens. *Il n'y a jamais d'aliénation*, le malade se rend compte que « ses sens seuls sont pervertis et lui donnent des notions inexactes sur le monde extérieur » (Krishaber).

Les troubles *cardiaques* consistent en palpitations, angine de poitrine, lipothymies, syncopes, ils sont souvent accompagnés de sensations de strangulation.

Les *névralgies* sont multiples, névralgies de la tête, de la face, de l'oreille, névralgie sciatique.

L'*insomnie* est un des symptômes les plus douloureux de la forme grave; le malade ne peut goûter un instant de repos, et s'il s'endort, c'est pour être aussitôt réveillé par des cauchemars accompagnés d'angoisse et de palpitations.

La *durée* de la névropathie cérébro-cardiaque varie de quelques mois à plusieurs années. Elle guérit presque sûrement; elle n'aboutit jamais à l'aliénation mentale, mais la nature et la ténacité des symptômes en font une maladie douloureuse et cruelle.

Elle est provoquée par tous les excès, surtout quand ces excès (travaux, veilles, plaisirs) rencontrent une organisation prédisposée. La cause prochaine des accidents paraît due à une anémie cérébrale, provoquée elle-même par une contracture permanente des vaisseaux de l'encéphale (Expériences de Krishaber).

Diagnostic. — La névropathie cérébro-cardiaque diffère des états nerveux désignés sous les noms de névralgie générale, irritation spinale, nervosisme.

Dans la *névralgie générale* (Valleix), le phénomène principal est une *douleur* disséminée à presque toute la surface du corps ; à cet état douloureux se joignent des névralgies qui seront décrites avec les névralgies de chaque nerf en particulier. Des éblouissements, des étourdissements, un état plus ou moins accentué de faiblesse, de tristesse, de découragement, complètent le tableau de cet état nerveux.

L'*irritation spinale*[1] est caractérisée par un état nerveux général dans lequel la *rachialgie* prend une importance dominante. Cette rachialgie, qui est plus accusée, suivant le cas, aux régions cervicale, dorsale ou lombaire, est accompagnée de faiblesse musculaire, de *faiblesse excitable*, de spermatorrhée, d'hypochondrie. Cet état nerveux serait dû, d'après Hammond, à une anémie des cordons postérieurs de la moelle[2]

1. Armaingaud. *Bordeaux médical*, 1872.
2. *Revue des sciences médicales*, t. X, p. 5.

§ 7. PARALYSIE AGITANTE. — MALADIE DE PARKINSON.

La *paralysie agitante* est une névrose caractérisée par un tremblement spécial, qui manque dans quelques cas, par une rigidité particulière du système musculaire, et par un état paralytique qui n'est qu'un élément tardif et accessoire de la maladie.

Description. — Dans quelques cas, à la suite d'une frayeur, d'une émotion, d'un traumatisme, la maladie apparaît brusquement, et le tremblement se déclare tout à coup, mais c'est là l'exception; d'habitude, le début de la paralysie agitante est insidieux, et sa marche est lentement progressive. Le *tremblement* atteint d'abord la main, le pouce, le pied; mais ce tremblement est si faible, que le malade s'en aperçoit à peine; il disparaît, puis il revient par accès, avec une nouvelle intensité; il se généralise, ou bien, chez quelques sujets, il revêt les formes hémiplégique et paraplégique.

Le *tremblement* de la paralysie agitante a des caractères qui le différencient des autres tremblements : la main prend une attitude spéciale, elle a la forme de la main qui tient une plume; les quatre derniers doigts allongés et réunis tremblent d'une seule pièce, et le pouce se meut sur eux par tremblements isochrones et cadencés; et bien que la main dans son ensemble a l'air de filer de la laine ou d'émietter du pain (Gubler). Le tremblement du poignet sur l'avant-bras se fait par mouvements de flexion et d'extension, et s'étend quelquefois à tout le membre supérieur. L'écriture se ressent de ces tremblements : les jambages des lettres sont sinueux. Aux membres inférieurs le tremblement des orteils et des pieds se fait par mouvements successifs de flexion et d'extension.

Tous ces tremblements se produisent quand les mus-

cles *sont au repos*, ils cessent pendant le sommeil; ils *diminuent* et peuvent cesser sous l'influence de la volonté, différence essentielle avec le tremblement de la sclérose en plaques, qui n'a lieu qu'au sujet des mouvements volontaires.

La tête est parfois agitée par les mouvements du corps; c'est là un tremblement d'emprunt; mais elle peut, en outre, être agitée de tremblements spontanés, contrairement à l'opinion qui avait été d'abord émise. Parmi les muscles du visage qui peuvent participer au tremblement, je citerai surtout ceux de la mâchoire, de la langue, des paupières.

La *rigidité musculaire* est un des éléments essentiels de la paralysie agitante; elle en est même l'élément principal[1]; elle débute par des crampes douloureuses, passagères, et devient progressivement permanente. Sous l'influence de cette raideur musculaire, la tête, le tronc et les membres prennent des attitudes spéciales. Le malade a la tête tendue en avant et immobilisée dans cette position; l'œil est fixe, les traits perdent toute mobilité, et la physionomie prend un air hébété.

Dans la station debout, le tronc est voûté, les coudes sont légèrement écartés du tronc; les mains reposent sur la ceinture et sont agitées de tremblements; les jambes sont légèrement fléchies sur les cuisses, les mouvements sont lents et se font tout d'une pièce, le sujet a l'air *soudé*[2]. Quand le malade se met à marcher, il part, la tête et le tronc en avant, à petits pas et en sautillant, comme s'il courait après son centre de gravité (Trousseau)[3], et il accélère son allure comme s'il était mû par une impulsion irrésistible. Certains malades, sollicités par un mouvement de recul (rétropulsion), tomberaient, si on ne les arrêtait pas.

A une période plus avancée, la raideur musculaire place

1. Bechet. *Maladie de Parkinson*. Thèse de Paris, 1892.
2. De Saint-Léger. *Paralysie agitante*. Thèse de Paris, 1879.
3. *Clinique médicale*, t. II, p. 260.

les cuisses dans l'adduction; mais on n'observe ici ni la contracture vraie, ni la trémulation épileptoïde de la sclérose latérale. Aux mains, la rigidité des muscles peut déterminer à la longue de vraies *déformations*, analogues à celles du rhumatisme chronique progressif, moins toutefois les tuméfactions osseuses et moins aussi la déformation caractéristique du pouce, qui dans la maladie de Parkinson présente d'avant en arrière un aplatissement dû à son application permanente sur l'index.

Outre les symptômes que je viens d'énumérer, le malade éprouve des crampes douloureuses, il a un besoin continuel de *changer de place*; il se plaint d'une *sensation de chaleur* excessive. Il est des cas où, le tremblement venant à manquer, la rigidité musculaire constitue le symptôme dominant de la paralysie agitante.

Par ses progrès incessants, la maladie aboutit à un affaiblissement des mouvements, à une sorte de parésie qu'on a nommée période paralytique, bien qu'il n'y ait pas de paralysie dans le vrai sens du mot, et le tremblement disparait à mesure que l'affaiblissement musculaire augmente. Cette paralysie, incomplète et disséminée, a été diversement interprétée : Charcot pense qu'il s'agit là d'une rigidité musculaire plutôt que d'une véritable impuissance des muscles; il y a pourtant des cas où la parésie est évidente. Trousseau admet que la paralysie est due à la perte continuelle de l'incitation nerveuse musculaire, les muscles n'emmagasinant plus la force nécessaire pour produire de véritables contractions.

La période *ultime* de la maladie survient après une *durée* de dix, vingt et trente ans; cette période cachectique est caractérisée par des désordres de nutrition et par des troubles psychiques; le malade tombe dans l'amaigrissement et dans le marasme, avec anasarque, diarrhée, incontinence d'urine et affaiblissement des facultés intellectuelles. Avant cette période, la mort est souvent amenée par une maladie intercurrente (pneumonie).

Diagnostic. Étiologie. — Le tremblement coordonné des mains dans la paralysie agitante ne ressemble en rien aux oscillations brèves et isochrones du tremblement improprement nommé tremblement sénile[1]; il diffère aussi des tremblements toxiques (alcoolisme, hydrargyrisme, saturnisme) et du tremblement de la sclérose en plaques, qui n'apparaît qu'à l'*occasion de mouvements volontaires*. Enfin on ne retrouve nulle part les attitudes spéciales de la face, de la tête et du tronc, qui caractérisent la paralysie agitante.

Il y a des cas *frustes* dans lesquels le tremblement est insignifiant, et le diagnostic se fait au moyen de la rigidité musculaire et de l'attitude spéciale du sujet[2].

La paralysie agitante est rare avant l'âge de quarante ans; ses causes sont le plus souvent ignorées; les émotions vives, la terreur, le refroidissement, le traumatisme d'un nerf[3], ont pu quelquefois la provoquer; l'hérédité a été signalée.

Anatomie pathologique. — La lésion de la paralysie agitante est à trouver, et cette maladie mérite encore d'être placée dans le cadre des *névroses*; bien qu'on ait signalé diverses altérations, telles que des scléroses diffuses du bulbe, de la protubérance, des cordons latéraux de la moelle, ou l'oblitération du canal central de la moelle[4], « l'inconstance de ces lésions, au point de vue de l'existence et de la nature, lui enlève tout caractère spécifique » (Jaccoud).

1. Ce qu'on nomme improprement tremblement sénile n'est pas dû à la vieillesse (Luys, Charcot), il manque chez un grand nombre de vieillards. — Demange. Rapports du tremblement sénile avec la paralysie agitante (*Revue de médecine*).

2. Boucher. *Paralysie agitante, forme fruste.* Thèse de Paris, 1877.

3. Charcot. *Progrès médical*, 1878, n° 18. — Grasset. *Mal. du syst. nerv.*, p. 891. — Vandier. Thèse de Paris, 1886.

4. Joffroy. *Arch. de physiol.*, 1872, p. 106. — Demange. *Mélanges de clinique.* Paris, 1880.

§ 8. CHORÉE DE SYDENHAM.

Description. — La *chorée* (Bouteille), qui avait été nommée par Sydenham *danse de saint Guy* (χορεία, danse), est une maladie surtout fréquente dans le *jeune âge* et plus habituelle au sexe féminin. Cette maladie a tiré son nom de l'intervention particulièrement efficace que semblait avoir saint Guy pour conjurer certaines affections épidémiques du moyen âge, affections évidemment hystériques, caractérisées, entre autres symptômes, par une danse effrénée.

La chorée vulgaire débute parfois brusquement à la suite d'une vive émotion, mais plus souvent elle est annoncée par des signes précurseurs, tels que changement de caractère, symptômes d'irritation spinale[1], douleurs dans les membres, besoin continuel de se mouvoir; le sujet devient capricieux, impressionnable, oublieux et inattentif. Parfois les troubles de la motilité ouvrent la scène, et généralement les mouvements *volontaires* sont altérés avant les mouvements involontaires : l'enfant encourt des reproches parce qu'il a répandu ses aliments et ses boissons, on le gronde parce qu'il a cassé un objet, et l'on ne voit pas que cette maladresse, dont il n'est pas responsable, doit être mise sur le compte de l'incoordination des mouvements volontaires, qui si souvent précède la chorée confirmée (Jaccoud). Les mouvements choréiques débutent tantôt par la face, qui devient grimaçante, tantôt par un bras, par une main; en même temps surviennent des secousses involontaires dans les épaules, le cou, la face, secousses « que les sujets cherchent à dissimuler dans des mouvements volontaires variés[2] ». Bientôt les mouvements choréiques augmentent

1. Schmitt. *Revue des sciences médicales*, 1886.
2. Grasset. *Mal. du syst. nerv.*, 1886.

d'intensité, se généralisent, frappent plus spécialement le côté gauche[1], et la maladie est confirmée.

Chez le choréique, le système musculaire est agité de mouvements inégaux, étendus, contradictoires, arrondis, illogiques, *arythmiques*, bien différents des mouvements rythmés, cadencés, à grandes oscillations, de la chorée rythmique hystérique, et n'ayant rien de commun avec le tremblement à courtes oscillations, rythmé et cadencé de la paralysie agitante. Le choréique se lève tout à coup, il trébuche, fléchit, et tombe quelquefois; sa démarche est bizarre et sautillante, car il projette ses jambes sans mesure en sens différents; il lui est difficile de saisir un objet, les membres supérieurs exécutant sans ordre et coup sur coup les mouvements les plus variés de flexion, d'extension, de rotation, etc. Il y a des contorsions incessantes du tronc et de la tête. Les muscles du visage s'agitent de mille manières, le front se plisse et se déplisse, les sourcils s'écartent et se rapprochent, les yeux tournent dans leur orbite, la langue sort brusquement de la bouche ou claque contre le palais, les lèvres se laissent tirailler en tous sens, ce qui donne au sujet, presque dans le même instant, « les expressions contradictoires de la joie, du chagrin ou de la colère » (J. Simon[2]).

Les muscles de la langue, du larynx et du pharynx participent à l'incoordination musculaire; il en résulte une sorte de bégayement et d'aboiement; la mastication et la déglutition sont difficiles, la parole est entrecoupée. L'agitation est incessante, que le malade soit assis ou couché, qu'il veuille ou non exécuter des mouvements : c'est une *folie musculaire* (Bouillaud), et malgré ces mouvements continuels, le malade est peu fatigué. Tout mouvement volontaire exagère la chorée; néanmoins le

1. Dans le Mémoire de M. Sée, on voit que sur 225 cas il y a 64 cas d'hémichorée. *De la chorée.* Mémoire à l'Académie de médecine. 1850, t. XV, p. 373.

2. Art. Chorée du *Nouv. Dict. de méd. et chir.*, 1867.

but finit toujours par être atteint : ainsi le malade arrive à porter un verre d'eau à sa bouche, mais c'est après « mille gestes et mille contorsions » (Sydenham) qui n'ont aucun rapport avec le but à atteindre. Quand la chorée est violente, le sommeil est impossible ; quand elle est de moyenne intensité, l'agitation cesse pendant le sommeil, à la condition toutefois qu'il n'y ait pas de rêves (Marshall-Hall)

La force musculaire diminue pendant la maladie et reparaît aussitôt. Dans quelques cas les troubles parétiques ou *paralytiques* sont dominants, les mouvements choréiques sont relégués au second plan, et même, sans un examen attentif, pourraient passer inaperçus. Cette variété a reçu le nom de *chorée molle*[1]. La parésie, parfois limitée à un bras, à une jambe, peut se généraliser ; elle peut envahir les muscles des membres supérieurs et inférieurs, les muscles de la nuque et du cou, les muscles de la mastication, de la déglutition et de la phonation ; le malade, immobile dans son lit, est incapable de faire le moindre mouvement. Les réflexes tendineux sont généralement conservés ; on ne constate ni atrophie musculaire ni perte de la sensibilité. Tantôt la chorée molle guérit directement, tantôt elle aboutit à la chorée vulgaire.

La chorée est parfois accompagnée d'anesthésie ou d'hyperesthésie ; l'hémianesthésie est fréquente dans l'hémichorée symptomatique d'une lésion cérébrale. Chez les femmes, la chorée est souvent associée à la chloro-anémie et à des troubles dyspeptiques (gastralgie, constipation) ; les désordres *psychiques* sont fréquents : le caractère est irritable, la mémoire faiblit et la malade est sujette à des hallucinations[2].

Durée. Complications. — La chorée du jeune âge guérit après une durée moyenne de deux à trois mois ; souvent elle laisse après elle des *tics*, des tressaillements

1. Ollive. *Des paralysies chez les choréiques*. Thèse de Paris, 1883
2. Marcé. *De l'état mental dans la chorée* (*Mém. Académie de médecine*, 1860). — Ball. *Maladies mentales*, 1882.

involontaires, et, de plus, elle est sujette à des *récidives*[1] qui éclatent au sujet d'une émotion, aux approches de la puberté ou à l'occasion d'une grossesse. On voit quelquefois une maladie fébrile intercurrente (pneumonie, fièvre éruptive) modifier ou suspendre la chorée (*febris accedens spasmos solvit*).

Il y a une chorée *chronique*[2] qu'on observe surtout chez l'adulte et chez le vieillard; les troubles moteurs sont ceux de la chorée vulgaire, plus lents cependant, moins étendus et plus soumis à l'influence de la volonté. Cette chorée chronique a une marche lente et progressive, elle ne guérit pas et souvent elle s'accompagne, à la longue, d'affaiblissement de la mémoire et de déchéance intellectuelle. L'*hérédité* nerveuse, hérédité similaire ou hérédité de transformation, est la cause la plus habituelle de la chorée chronique[3]. On ne la confondra ni avec les chorées symptomatiques, ni avec la maladie des tics convulsifs, ni avec l'athétose double. Ici comme pour la chorée aiguë, l'anatomie pathologique est encore muette.

La danse de saint Guy a ses *complications*. Certains malades ont une telle agitation qu'ils sont forcés de garder le lit, et dans leurs mouvements incessants ils usent littéralement leur peau : il en résulte des écorchures, des ulcérations, des plaies, des phlegmons et des suppurations abondantes. D'autres ont des insomnies terribles, des cauchemars, des hallucinations accompagnées de délire et des accès de *manie aiguë* qui peuvent entraîner la mort en quelques jours[4].

Les complications *cardiaques*, et notamment l'endocardite, seront étudiées au sujet de l'*étiologie*

Étiologie. — La danse de saint Guy est plus commune au sexe féminin; c'est surtout une maladie du jeune âge,

1. Sur 158 cas, M. Sée a noté 37 récidives.
2. Huet. *Chorée chronique*. Th. de Paris, 1889.
3. Lannois. *Chorée héréditaire* (*Rev. de méd.*, août 1888).
4. Rigal *Ann. d'hyg. et de méd. lég.*, 1873. — Breton. *État mental dans la chorée*. Th. de Paris, 1893.

elle survient à l'époque de la dentition, dans le cours de la seconde enface, à la puberté ; on l'a néanmoins observée chez des gens âgés. La chorée des vieillards présente même quelques caractères particuliers : elle est brusque dans son apparition et n'est pas annoncée par des prodromes ; elle laisse intactes les facultés intellectuelles, mais elle persiste à l'état d'infirmité et ne guérit pas comme la chorée du jeune âge[1]. L'*hérédité* a sur le développement de la chorée une influence manifeste ; des parents épileptiques ou hystériques engendrent des enfants choréiques, car la *transformation* des névroses par hérédité est un fait qui s'observe journellement (Trousseau)[2] Les causes déterminantes les plus habituelles sont les émotions, la frayeur, la colère, la chloro-anémie, la grossesse, l'*imitation*, le *rhumatisme*. L'imitation (contagion nerveuse), fréquente dans les hôpitaux d'enfants, rend compte des épidémies de chorée.

Au sujet du rhumatisme, diverses opinions sont en présence. Pour certains auteurs (Sée), la diathèse rhumatismale crée la chorée, au même titre qu'elle engendre les douleurs articulaires ou les affections du cœur. La chorée, vu son origine rhumatismale, pourrait même atteindre directement le cœur sans que le sujet eût nécessairement à subir la phase des douleurs articulaires. En d'autres termes, la chorée, les affections cardiaques et les douleurs articulaires sont des manifestations de la diathèse rhumatismale : elles s'appellent, se suivent ou se remplacent, et la manifestation articulaire « est l'associée qui porte la plus grosse part » (Roger)[3]. Chez un malade atteint de chorée, il faut donc toujours ausculter le cœur, car les *lésions valvulaires* modifient singulièrement le pronostic. Aux conclusions précédentes on a opposé une autre théorie : on a prétendu (Broadbent) que les relations de la chorée et des affections du cœur

1. Raymond. *Danse de saint Guy* (*Dict. des sciences médic.*).
2. Trousseau. *Clinique médicale*, t. II. p. 233
3. Roger. *Arch. de médecine*, janvier 1868.

suivent une filière toute différente; l'endocardite rhumatismale est la première en date; cette endocardite donne naissance à des embolies capillaires, et ces embolies capillaires, par leurs localisations cérébrales, déterminent la chorée[1]. Ainsi présentée, cette théorie doit être rejetée; la vraie chorée est une *névrose*, et les hémichorées symptomatiques de lésions cérébrales se présentent avec des caractères dont nous allons parler au diagnostic.

D'après les travaux récents, le rhumatisme ne jouerait pas dans la chorée le rôle prépondérant qu'on lui avait attribué. Chez bien des choréiques la diathèse rhumatismale fait défaut. Quelles que soient les causes qui contribuent à son développement, la chorée serait surtout une névrose cérébro-spinale de croissance, une névrose d'évolution, ayant ce trait commun avec la chlorose qui, elle aussi, se développe de préférence au moment de la puberté (Joffroy)[2]. On ne peut méconnaître que la chorée a également bien des points de contact avec l'*hystérie*.

La *grossesse*[3] a une influence bien marquée sur le développement de la chorée (*chorea gravidarum*); mais il s'y joint fréquemment quelque cause déterminante, telle que frayeur, émotion, imitation, traumatisme. La maladie apparaît dans les quatre premiers mois de la gestation, parfois plus tard, même au moment de l'allaitement, et il n'est pas rare qu'elle se reproduise à chaque nouvelle grossesse. Les primipares y sont particulièrement prédisposées. La danse de saint Guy disparaît d'habitude après l'accouchement; néanmoins, chez une femme grosse atteinte de chorée, il faut réserver le pronostic, vu la possibilité d'un avortement et d'un accouchement prématuré : il faut tenir compte également des troubles fréquents des facultés mentales.

Diagnostic. Traitement. — Le *diagnostic* de la danse

1. Voyez pour cette discussion : Jaccoud. *Clinique de Lariboisière*. Paris, 1872, p. 163.
2. Saric. *Nature de la chorée*. Thèse de Paris, 1885.
3. Jaccoud. *Clinique de la Charité*. Paris, p. 470.

de saint Guy doit être fait avec l'*hémichorée symptomatique*. Cette hémichorée, qui est généralement associée à l'hémi-anesthésie et à l'hémiplégie, paraît coïncider avec la lésion du pied de la couronne rayonnante, en un point voisin de la région dont la lésion produit l'hémi-anesthésie[1].

L'*athétose* (Hammond) est caractérisée par un mouvement continu des doigts et des orteils et par l'impossibilité de les tenir en repos; c'est une variété de l'hémichorée post-hémiplégique, c'est un mouvement choréiforme[2].

La *chorée hystérique* doit nous arrêter un instant, car l'association de la chorée et de l'hystérie peut se faire de différentes manières. Tantôt le sujet atteint de danse de saint Guy, de chorée vulgaire, est franchement hystérique; tantôt, l'hystérie est moins manifeste, mais on en retrouve des stigmates indéniables, tels que : point douloureux hystérogènes, possibilité du transfert, rétrécissement du champ visuel, hémi-anesthésie (Marie). Dans ces différents cas l'association morbide se fait entre l'hystérie et la chorée vulgaire, et le malade est atteint de chorée arythmique, à mouvements contradictoires et illogiques; mouvements qui ne présentent aucune cadence et qui ne répondent « à aucun mouvement expressif ou professionnel »[3]. Mais en opposition à cette variété de chorée, doublée d'hystérie, il faut placer une autre variété de chorée hystérique dans laquelle l'hystérie a la plus large part, car c'est elle qui donne aux mouvements choréiques leur signification; cette variété, encore nommée *grande chorée, chorée rythmique hystérique*, est caractérisée, non plus, comme la précédente, par des mouvements désordonnés, mais par des mouvements systématiques, rythmés, cadencés, mouvements de danse, ou mouvements professionnels (mouvements du forgeron). Telle malade a des mouvements d'épaule, des mouvements de flexion et d'extension du tronc. « On dirait l'image

1. Raymond. *De l'hémianesth. et de l'hémichorée*. Th. de Paris, 1876.
2. Voy. Grasset. *Mal. du syst. nerv.*, 1886.
3. *Monographie des chorées*. Lannois. Thèse d'agrégation. Paris, 1886.

d'une salutation profonde et répétée, rendue ridicule par sa répétition même et par son exagération[1]. » Cette *chorée rythmique hystérique* peut se prolonger des mois et des années; dans quelques cas, au contraire, elle cesse brusquement.

Sous le nom de *chorée électrique*, Dubini a décrit une affection caractérisée par des crises de secousses rapides, accompagnées d'accélération du pouls, d'élévation de température et se terminant habituellement par une attaque d'apoplexie. « On peut discuter si c'est une forme particulière de typhus cérébro-spinal ou une méningite anormale, mais ce qui est certain, c'est que ce n'est point une chorée. » (Jaccoud.)

La dénomination de chorée électrique a été donnée également à une névrose convulsive rythmique, différente de la chorée, et surtout fréquente chez les enfants. Plusieurs fois par minute, le petit malade est pris de spasmes musculaires subits et rapides comme une décharge électrique; la tête est brusquement projetée en arrière ou en avant; chez un autre, le spasme consiste en une brusque élévation des épaules ou une projection des bras en avant. Un vomitif au tartre stibié fait parfois disparaître du premier coup ces mouvements choréiformes[2].

La danse de saint Guy doit être séparée des fausses chorées, telles que les crampes, les tics et les « impulsions locomotrices systématiques » (Jaccoud), qui n'ont rien de commun avec la vraie chorée. La plupart de ces états morbides, *chorea saltatoria* et *festinans*, la chorée *rotatoire* ou *oscillatoire*, diffèrent de la chorée en ce que les mouvements anormalement produits ne sont pas continus et peuvent même être suspendus ou retardés par un effort énergique de la volonté. Or la volonté ne suspend jamais les mouvements choréiques; au contraire, elle les exagère.

L'état convulsif décrit par Friedreich sous le nom de

1. Charcot. *Chorée rythmique* (*Progr. médic.*, 1878, n° 6).
2. Guertin. *Chorée dite électrique*. Thèse de Paris, 1881.

paramyoclonus multiplex, et chez nous sous le nom de *myoclonies rythmiques*[1], doit être distingué de la chorée de Sydenham. Cette maladie est caractérisée par des convulsions cloniques, brusques, involontaires, habituellement sans déplacement du membre convulsé ; les convulsions se répètent à intervalles inégaux et occupent généralement un certain nombre de muscles symétriques des membres. La volonté peut atténuer ces mouvements convulsifs ; on n'observe habituellement aucun trouble psychique, sécrétoire, ou vaso-moteur. La myoclonie rythmique peut apparaître brusquement, durer des mois, des années, et guérir.

Différents *traitements* ont été préconisés contre la chorée. Les pulvérisations d'éther le long de la colonne vertébrale, les préparations arsenicales, le bromure de potassium, le chloral, les douches froides, les bains sulfureux, la gymnastique, toutes ces médications revendiquent quelques succès. L'antipyrine donne de remarquables résultats. Chez les sujets hypnotisables, la suggestion a quelquefois enrayé les accès de chorée.

L'*anatomie pathologique* de la chorée est encore à faire, et à côté d'autopsies complètement négatives, on a trouvé dans les centres nerveux des lésions disparates sans valeur pathogénique.

§ 9. CONTRACTURE DES EXTRÉMITÉS. — TÉTANIE.

Description. — La *contracture des extrémités*, ou *tétanie*, décrite pour la première fois par Dance sous le nom de tétanos intermittent, est généralement annoncée par une sensation de fourmillement et d'engourdissement dans les parties qui vont être affectées de spasmes ; puis

1. Vanlair Myoclonies rythmiques (*Rev. de méd.*, janvier 1889). — Grasset, *Clin. médic.*, 1891, p. 466.

une raideur apparaît, suivie de contracture douloureuse analogue à une crampe. Les crampes se reproduisent dans un ordre constant et frappent d'abord les extrémités supérieures. Le pouce est contracturé dans l'adduction, les doigts sont serrés les uns contre les autres, légèrement fléchis sur le métacarpe, et la main, creusée en gouttière, a été comparée à la main du pauvre qui demande l'aumône, ou à la main de l'accoucheur qui va pénétrer dans le vagin (Trousseau)[1]. Les autres attitudes de la main, la flexion et l'extension des doigts sont beaucoup plus rares; dans un cas rapporté par M. Hérard, la flexion des doigts était telle que les ongles pénétraient dans la chair. Le poignet est presque toujours placé dans la flexion. Quand la contracture atteint les extrémités inférieures, les orteils sont fléchis et serrés, le talon est tiré en haut, et le pied se cambre fortement. Les muscles contracturés sont douloureux, ils résistent aux efforts qu'on tenterait pour modifier la position des parties tétanisées.

La contracture peut durer plusieurs heures sous forme d'accès; elle disparaît, puis elle revient dans la journée ou le lendemain, et la série des accès constitue l'attaque, qui dure plusieurs semaines et même deux et trois mois[2]. Il est facile de rappeler artificiellement l'accès : il suffit « d'exercer une compression sur les membres affectés, soit sur le trajet des cordons nerveux, soit sur les vaisseaux » (Trousseau).

La tétanie que je viens de décrire est la forme ***bénigne*** de la maladie; elle est parfois accompagnée d'***anesthésie***, de *parésie* et d'*œdème* des parties envahies, elle est généralement bilatérale, elle occupe les extrémités supérieures plus souvent que les inférieures, et elle guérit sans autres accidents. Mais il y a des formes plus ***graves***: la contracture, au lieu de rester localisée aux extrémités, gagne les muscles du tronc et de la face, elle déter-

1. Trousseau. *Clinique médicale*, t. II, p. 200.
2. *Tétanie*. Raymond. *Dictionnaire des sciences médicales*.

mine des spasmes dans les muscles des yeux, du pharynx et du larynx (spasmes de la glotte), elle peut même atteindre les muscles de la respiration et provoquer des *accès dyspnéiques* qui rappellent ceux du tétanos et qui mettent en danger la vie du malade.

Étiologie. — La contracture des extrémités a sa plus grande fréquence vers l'âge de vingt ans, et de un à trois ans (Rilliet et Barthez). Il y a une forme primitive provoquée par le froid et plus ou moins associée au rhumatisme, et une forme secondaire déterminée par la fièvre typhoïde, le choléra, la dentition, la diarrhée. La grossesse et l'allaitement sont des causes si fréquentes, qu'on avait d'abord donné à la maladie le nom de contracture rhumatismale des nourrices. La tétanie se voit dans l'hystérie[1], l'imitation la provoque (contagion nerveuse); on a décrit une forme *épidémique*[2] (J. Simon).

§10. CRAMPES PROFESSIONNELLES. — SPASMES FONCTIONNELS.

L'usage immodéré de certains muscles finit par déterminer dans ces muscles une telle irritabilité, qu'au lieu d'entrer simplement en contraction, ils entrent en contracture : il en résulte des crampes et des spasmes. Ces spasmes musculaires s'observent dans un grand nombre de professions; les écrivains (et la crampe des écrivains est la plus commune), les pianistes, les compositeurs d'imprimerie, etc., sont exposés à cette névrose, et il faut dire qu'à l'abus musculaire professionnel s'ajoute en général une prédisposition spéciale du sujet.

Chez les *écrivains*[3], la crampe apparait aussitôt que l'individu veut écrire; elle atteint les muscles fléchisseurs

1. Zaldivar. Th. de Paris, 1889.
2. *De l'épid. de tétanie de Gentilly* (*Progr. méd.*, 1876).
3. Gallard. *Clin. méd. de la Pitié*, 1877.

et extenseurs des doigts, et peut s'étendre aux muscles de l'avant-bras. Avant d'en arriver là, les troubles ont été passagers et graduels. Le sujet a d'abord éprouvé une sensation de raideur et d'engourdissement dans les doigts; cette sensation s'est reproduite après des écritures un peu longues, et graduellement la maladie s'est déclarée. A ce moment, l'acte seul, l'idée même de tenir une plume réveille le spasme fonctionnel; et, si le malade apprend à écrire de la main gauche, le spasme s'y produit quelquefois. Au lieu d'un spasme, on observe parfois des mouvements choréiformes.

Duchenne[1], qui a si bien décrit cette affection, a cité des exemples multiples de spasmes fonctionnels. Chez un tailleur, la main se retournait en dedans, dès qu'il voulait faire quelques points d'aiguille. Chez un maître d'armes, le bras qui tenait l'épée se renversait en dedans dès qu'il se mettait en garde. Un tourneur ne pouvait faire manœuvrer son tour sans que les fléchisseurs du pied fussent pris aussitôt de contracture. Chez un paveur, les muscles sterno-cléido-mastoïdiens entraient en contracture. Chez un curé de campagne qui jouait du *serpent*, les muscles inspirateurs du côté droit se contracturaient à chaque violente inspiration.

On a signalé des crampes à la main gauche chez les violonistes, à la main droite chez les employés du télégraphe qui manient l'appareil de Morse (Onimus)[2]; chez les laitières, des crampes des doigts (Eulenberg); chez les danseuses, des crampes de la jambe, etc.

Ces différents spasmes ont une durée indéfinie. ils sont rebelles à tout traitement.

1. Duchenne. *De l'électrisation localisée.*
2. J. Simon. Art. Crampe. *Nouv. Dict. de méd. et chir.*

CHAPITRE VIII

NÉVRALGIES

§ 1. DES MIGRAINES.

Description. — La *migraine* (*hémicranie*) est une maladie d'*accès*; « tout homme qui souffre d'une céphalalgie continue est de ce fait hors cadre[1] ». Les accès se répètent toutes les semaines, tous les mois, à intervalles encore plus éloignés, et il est exceptionnel qu'on ait deux accès dans la même semaine. L'accès de migraine dure au moins six heures, il ne se prolonge pas au delà de quarante-huit heures, et il se compose de phases successives que je vais énumérer :

La période initiale ou *phase prodromique* est caractérisée soit par des symptômes de dépression : inaptitude au travail, perte d'appétit; soit par des symptômes d'excitation : alacrité, vivacité intellectuelle. Ainsi préparée, la migraine poursuit son incubation, et après une nuit d'un sommeil lourd et prolongé, l'accès éclate, le matin ou après déjeuner.

A cette *seconde* période la céphalalgie apparaît : c'est d'abord une sensation de tension crânienne qui a sa plus grande intensité aux régions orbitaire, sus-orbitaire ou temporale, puis la douleur s'étale, elle ondule et devient diffuse, sans se limiter comme les névralgies au trajet d'un cordon nerveux, et sans empiéter au-dessous de la

1. J'emprunte les traits les plus saillants de cette description à la revue critique de Lasègue (*Arch. génér. de méd.*, 1875, p. 580).

région sous-orbitaire. La douleur de la migraine est parfois atroce (sensation de broiement, de perforation, de disjonction des os du crâne), elle est plus contuse que lancinante, exagérée par la marche et par tous les mouvements; la face du migraineux est pâle ou injectée, l'artère temporale est dure, saillante, et bat avec violence du côté de l'hémicranie, les vaisseaux rétiniens sont dilatés, les sens acquièrent une exquise sensibilité; le moindre bruit, le moindre rayon de lumière exalte les douleurs. Un fait curieux, c'est le déplacement brusque de la douleur pendant l'accès, l'hémicranie droite passe à gauche et réciproquement. Dès le début de l'accès, le migraineux éprouve un malaise stomacal, un état nauséeux qui va croissant; les bâillements, les nausées, les éructations et les vomissements ne sont accompagnés d'aucune douleur d'estomac (Lasègue), la diarrhée ne leur est pas associée; la constipation est la règle. Le vomissement de la première période n'est pas un indice de guérison; à la seconde période, il abrège quelquefois l'accès.

Avec la période de *déclin*, la céphalalgie et l'état nauséeux deviennent moins intenses, mais le migraineux conserve un état d'abrutissement et de torpeur intellectuelle qui ne disparait qu'avec le sommeil; « à partir de ce moment le sommeil s'impose », il clôt la crise, « mais on n'est véritablement guéri de sa migraine que lorsqu'on a mangé ». (Lasègue.)

MIGRAINE OPHTHALMIQUE. — La prédominance des troubles oculaires a fait admettre une variété décrite sous le nom de migraine de l'œil (Piorry).

Dans les formes simples, les accidents nerveux visuels forment la partie la plus importante de l'accès de migraine ophthalmique[1]. Le malade éprouve une sorte d'*obnubilation*, de l'*hémiopie* monoculaire ou binoculaire, du *scotome scintillant*; il a la sensation de gerbe d'étin-

1. Galezowski. *Gaz. hebd.*, 1878, p. 19.

celles, de boules de feu, de traînées lumineuses en zigzag; puis viennent les douleurs de tête localisées surtout à la région frontale, les nausées et les vomissements. Dans ses formes violentes, la migraine ophthalmique est accompagnée d'embarras de la parole, d'*aphasie* passagère, d'engourdissement, de fourmillements, de secousses, de parésie, dans un côté du corps; on a même signalé des convulsions épileptiformes[1]. Bien que la migraine ophthalmique ne soit pas d'un pronostic grave, il faut savoir néanmoins que, dans quelques cas, elle a été le signe avant-coureur d'ataxie locomotrice et de paralysie générale (Charcot[2]).

Étiologie. — Diagnostic. — Qu'on la considère comme névrose ou comme névralgie, la migraine est rarement une maladie isolée; elle se rattache presque toujours à la diathèse arthritique ou goutteuse, dont elle n'est qu'une manifestation; elle est héréditaire comme les maladies diathésiques. Tel individu migraineux dans son enfance sera plus tard exposé aux autres manifestations de la diathèse, aux dartres, à l'asthme, à la gravelle, à la goutte (Trousseau). Le rhumatisme, la chorée et la migraine ont entre eux d'étroites relations. La migraine fait habituellement son apparition dans le jeune âge; quand on n'a pas eu la migraine, arrivé à l'âge de vingt-cinq ans, on est à peu près certain d'en être quitte.

Les accès de migraine reviennent souvent sans cause appréciable; d'autres fois, ils sont rappelés par des causes diverses, veilles prolongées, digestions pénibles, certaines odeurs, lumière vive, période menstruelle, excès de travail, changement de temps.

La cause anatomique de la migraine a été diversement interprétée; on l'a attribuée à une excitation du sympathique (Dubois-Reymond), à la paralysie du sympathique

1. Raullet. *Migraine ophthalmique*. Thèse de Paris, 1883.
2. Féré. *Migraine ophthalmique* (*Revue de médecine*, août 1881).

(Mollendorff), à la névralgie des branches méningées du nerf trijumeau[1].

Les caractères de la migraine sont si nets qu'il n'est pas possible de confondre la céphalalgie du migraineux avec aucune autre céphalalgie (céphalalgie des tumeurs cérébrales, céphalée de croissance, céphalée syphilitique et hystérique, douleurs de la méningite).

Cependant, faute d'attention suffisante, on commet des erreurs de diagnostic. On qualifie trop facilement du nom de migraine des céphalées qui n'en ont pas les vrais caractères; c'est ainsi qu'on méconnaît trop souvent les céphalées de croissance, les céphalées persistantes, parfois paroxystiques, qui sont chez les enfants, ou chez les adolescents, l'apanage de la *syphilis héréditaire tardive*; on méconnaît trop souvent les céphalées qui prennent parfois, chez les *urémiques*, une importance prépondérante. Si j'insiste sur ce point, c'est qu'on a l'habitude, dans les familles, de parler « de migraines » à tout propos, et alors que les céphalées ainsi qualifiées n'ont rien de commun avec la migraine.

Les différents *traitements* qu'on a proposés contre la migraine sont nombreux. Comme traitement de l'*accès* de migraine, on a conseillé les injections sous-cutanées de morphine, l'antipyrine soit en potion (2 à 4 grammes), soit en cachets; les pulvérisations d'éther et de chlorure de méthyle sur la région cilio-spinale; l'application d'un diapason électrique sur le front; le massage, etc.

Comme traitement général, l'hydrothérapie et les bromures à haute dose constituent les moyens les plus efficaces. On peut leur adjoindre les alcalins, les arsenicaux, les ferrugineux. Il y a des cas (alternance goutteuse) où les préparations salicylées donnent de bons résultats.

1. Grasset. *Maladie du syst. nerv.*, 1886. -- Sarda. *Des migraines.* Th. d'agrégation, Paris, 1886.

§ 2. NÉVRALGIE DU NERF TRIJUMEAU. — TIC DOULOUREUX DE LA FACE.

Description. — *La névralgie du nerf trijumeau* (névralgie faciale) atteint rarement les trois branches du nerf à la fois; la branche ophthalmique est plus souvent prise que les branches maxillaire supérieure et maxillaire inférieure.

La névralgie se traduit : 1° par des douleurs continues; 2° par des douleurs paroxystiques qui reviennent sous forme d'accès. Les douleurs continues n'ont aucune acuité : c'est une sorte d'endolorissement de la région envahie. Les douleurs paroxystiques constituent les *accès*; l'accès éclate sans cause appréciable, sous l'influence d'une excitation insignifiante (mastication, courant d'air, frôlement de la peau), et le sujet éprouve une série de secousses douloureuses qui augmentent d'intensité jusqu'à l'apogée de l'accès. Ces secousses douloureuses, dont l'acuité est parfois excessive, se succèdent coup sur coup, à intervalles plus ou moins rapprochés; tantôt elles sillonnent le trajet anatomique d'une branche nerveuse à la façon d'un éclair, tantôt elles éclatent à la fois sur plusieurs points et s'élancent de là en différentes directions. L'accès dure un quart d'heure, une heure, et plus longtemps encore, si la névralgie est d'ancienne date; il reparaît tous les jours, plusieurs fois par jour, et souvent à heure fixe, avec une *périodicité*[1] qu'on retrouve du reste dans presque toutes les névralgies idiopathiques ou symptomatiques. Les battements des artères, la rougeur du visage, l'élévation de la température, sont des symptômes qui accompagnent souvent la névralgie.

En dehors des accès, la peau de la face conserve une

1. Trousseau. *Clin. méd.*, t. II, p. 376.

hyperesthésie qui peut faire place plus tard à l'anesthésie. Les dents, les muqueuses linguale et buccale, les bulbes des poils et des cheveux, sont également hyperesthésiés. La pression exercée sur les téguments est particulièrement douloureuse : 1° au lieu d'émergence des troncs nerveux; 2° aux points où un filet nerveux sort d'un muscle pour se jeter dans la peau; 3° à l'épanouissement du nerf dans les téguments. Ce sont là les points douloureux de Valleix, qu'on retrouve avec les mêmes caractères dans la plupart des névralgies périphériques. A ces points douloureux il faut ajouter le point apophysaire (Trousseau), qui siége sur la tubérosité occipitale externe et sur les deuxième et troisième apophyses épineuses cervicales.

Tels sont les caractères généraux de la névralgie faciale, mais suivant les branches envahies la névralgie se traduit en outre par les symptômes suivants :

A. *Névralgie du nerf ophthalmique.* La branche ophthalmique de Willis pénètre dans l'orbite par la fente sphénoïdale et fournit trois nerfs : le lacrymal, qui émerge à la partie externe de la paupière supérieure (*point palpébral*); le frontal, dont la branche externe sort de l'orbite par le trou sus-orbitaire (*point sus-orbitaire*); le nasal, dont la branche externe sort de l'orbite près du nez au-dessous de l'angle interne de l'œil (*point nasal*), et dont la branche interne pénètre dans les fosses nasales et fournit un filet qui traverse le cartilage latéral du nez et s'épanouit au lobule du nez (*point naso-lobaire*). D'après la distribution anatomique de ce nerf, on voit quelles sont les régions envahies par la névralgie.

Pendant l'accès l'œil est rouge, injecté et douloureux, il ne peut supporter la lumière; les larmes sont abondantes; on a signalé du chémosis, de la mydriase, de l'amaurose passagère (Notta)[1].

B. *Névralgie du nerf maxillaire supérieur.* — Le nerf

1. *Arch. gén. de méd.*, 1851.

maxillaire supérieur, après avoir traversé le canal sous-orbitaire, émerge par le trou sous-orbitaire (*point sous-orbitaire*). Au nombre de ses nombreux rameaux se trouvent : le nerf orbitaire, dont un filet, le temporo-malaire, traverse l'os de la pommette et s'épanouit à la joue (*point malaire*); les nerfs dentaires, chaque racine dentaire pouvant devenir un foyer douloureux (*points dentaires*).

Le ganglion sphéno-palatin qui est annexé à cette branche explique peut-être la sécrétion de la muqueuse nasale (Vulpian) au moment des accès.

C. *Névralgie du nerf maxillaire inférieur.* — Du nerf maxillaire inférieur naissent les branches qui sont fréquemment névralgiées; ce sont : le nerf auriculo-temporal qui, après avoir traversé la glande parotide, contourne le col du condyle et se distribue à la tempe et au pavillon de l'oreille (*point auriculo-temporal*); le nerf lingual, qui s'épanouit sur les bords de la langue (*point lingual*); le nerf dentaire inférieur, qui fournit aux dents inférieures (*points dentaires*) et qui émerge par le trou mentonnier (*point mentonnier*).

Au moment des accès, les mouvements de la langue, la parole, la mastication, la déglutition, sont excessivement douloureux, et la salive sécrétée, en abondance (action réflexe du lingual sur la corde du tympan), s'écoule hors de la bouche.

Troubles trophiques. — A la suite des névralgies faciales violentes ou invétérées, et probablement quand le nerf est atteint de névrite, on voit survenir des troubles trophiques variés.

L'*herpès* est fréquent à la peau et aux muqueuses, il apparaît ici avec tous les caractères du *zona*, il se localise, suivant le cas, aux lèvres, à la langue[1], au front, à la face. L'herpès de l'œil, ou zona ophthalmique, a été le

1. Gellé. *Trib. méd.*, 1886, p. 219.

sujet de descriptions spéciales[1]; il peut envahir les paupières, la conjonctive et la cornée.

On a signalé l'atrophie de la peau, son induration (*sclérodermie*), son hypertrophie. Les cheveux et la barbe sont quelquefois atteints; les poils tombent, ils perdent leur coloration, deviennent blancs dans toute leur longueur ou ne sont privés de pigment que par segments, cette alternance coïncidant avec les paroxysmes de la névralgie.

On avait d'abord supposé que les troubles trophiques n'existent que lorsque le ganglion de Gasser participe à la lésion; cette interprétation, qui est vraie dans bien des cas, n'est pourtant pas absolue, car ces mêmes troubles peuvent se produire alors que la lésion porte au delà du ganglion, sur la racine bulbaire du trijumeau (Duval)[2].

Tic douloureux de la face. Névralgie épileptiforme. — Chez certains individus, la névralgie faciale revêt des caractères particuliers : le sujet est pris tout à coup d'une horrible douleur; il gémit et pousse des cris de souffrance, il presse son visage dans ses mains, il le frictionne violemment, espérant ainsi atténuer la douleur, et après quelques secondes, une minute au plus, l'accès est terminé. Dans quelques cas, au moment de l'accès, les muscles du visage, principalement du côté de la névralgie, sont agités de mouvements convulsifs rapides, qui donnent à la physionomie les attitudes grimaçantes les plus diverses, ce qui a fait donner à la maladie le nom de *tic douloureux de la face*. Ces deux formes de névralgie faciale, l'une non convulsive, l'autre convulsive, avaient été nommées par Trousseau *épileptiformes*[3], parce qu'elles ont les allures du vertige et de l'*aura* épileptiques; elles en ont la soudaineté et la durée. Néan-

1. Hybord. *Du zona ophthalm.* Thèse de Paris. — Coppez. *Rev. sc. méd.*, t. XI, p. 961. — Dardignac. *Rev. de méd.*, oct. 1888.
2. *Journ. de l'anat. et de la phys.*, novembre 1877; janvier 1878.
3. Trousseau. *Clin. méd.*, t. II, p. 150.

moins, dit Trousseau, il n'y a là que des analogies avec l'épilepsie, il n'y a pas d'identité.

Habituellement, le tic douloureux ne s'établit pas d'emblée, il est la transformation d'une névralgie faciale non convulsive[1]. Chez certains malades les accès se répètent coup sur coup et presque sans répit; chez d'autres ils sont plus espacés. Tantôt l'accès se reproduit sans sollicitation apparente, tantôt il est provoqué par les causes les plus diverses et les plus légères; un simple attouchement, un frôlement, l'acte de la mastication, le contact des aliments et des boissons, les mouvements effectués pour parler ou pour cracher, tout rappelle le spasme atrocement douloureux, et le malade est un véritable martyr.

Étiologie. Diagnostic. Traitement. — Toute névralgie suppose nécessairement l'altération d'un nerf sensitif en un point quelconque de son origine, de son trajet ou de sa terminaison. L'altération du nerf se traduit tantôt par des lésions plus ou moins grossières, névrite, congestion, œdème, état anormal du sang; tantôt l'altération est purement dynamique et échappe à nos moyens d'investigation. Des troubles dynamiques, troubles fonctionnels, comme disaient les anciens, se retrouvent dans toutes les manifestations du système nerveux, qu'il s'agisse des centres nerveux (névroses) ou des nerfs sensitifs et moteurs. L'organe nerveux dont les fonctions sont troublées est évidemment dans un état anormal, mais cet état anormal peut se traduire par des lésions matérielles ou par une altération purement dynamique sans altération de structure ou de texture.

On a fait à ce sujet des comparaisons qui sont également vraies; la bouteille de Leyde qui est chargée d'électricité et celle qui ne l'est pas, le morceau de fer doux qui est aimanté et celui qui ne l'est pas, diffèrent par leurs propriétés, et cependant rien n'est changé dans la

1. Jaccoud. *Leçons de clinique*, 1886, p. 220.

texture ou dans la structure des éléments anatomiques, l n'y a de modification que dans la *transformation des forces*; ce n'est pas l'état anatomique qui s'est transformé, c'est l'état dynamique. Eh bien, des comparaisons analogues sont applicables aux troubles du système nerveux.

La névralgie faciale est souvent le résultat d'une infection (paludisme, syphilis), elle est associée au rhumatisme, à la goutte. Les causes *locales* agissent en un point quelconque du nerf : à sa périphérie (traumatisme, corps étrangers, carie dentaire, coryza[1]), sur son trajet (lésions des os et du périoste, tumeurs, anévrysme de la carotide interne), sur le ganglion de Gasser (cancer, exostose du rocher), sur l'origine bulbaire (ataxie locomotrice). Le froid, cause fréquente de névralgie faciale, atteint les expansions terminales du nerf ou provoque le gonflement du tronc nerveux et son étranglement dans le canal osseux du rocher. La névralgie est quelquefois le résultat d'une action réflexe (vers intestinaux).

Au nombre de ces causes, il en est une qui est fréquente et qui mérite de nous arrêter, c'est le paludisme. L'infection palustre a une prédilection pour le nerf ophthalmique. Bien des gens infectés par le paludisme, un an ou plusieurs années avant, sont pris sans avertissement, sans fièvre, de névralgies faciales qui ne sont autre chose que du paludisme *larvé*. La névralgie faciale reparaît tous les jours (quotidienne), tous les deux jours (tierce), avec une violence parfois terrible, douleurs intolérables, vomissements, prostration, sueurs.

Le *diagnostic* de la névralgie faciale est simple; son diagnostic *pathogénique* est important, car c'est lui qui doit guider le traitement. La durée de la maladie, sa marche et sa gravité sont subordonnées à la cause qui

1. Rollet. *Rev. des sc. méd.*, t. IV, p. 131.

lui a donné naissance; à côté de cas bénins qui cèdent facilement aux moyens thérapeutiques, il en est d'autres qui sont tenaces et qui résistent à toutes les médications.

Le *traitement* est variable suivant la cause de la névralgie. La quinine est absolument indiquée quand la névralgie est d'origine palustre; il faut la donner d'emblée à dose élevée, un gramme, en deux doses, à répéter tous les jours pendant une huitaine de jours. A dater de ce moment on espace les doses de quinine et on leur associe la poudre de quinquina jaune, à la dose de six grammes par jour :

Dans les autres variétés de névralgie faciale, on fera usage des médications suivantes : L'aconitine à la dose de 1/2 milligramme par jour, et successivement portée à la dose de 4 à 5 milligrammes, a été préconisée par Gubler[1].

Les injections sous-cutanées de morphine éloignent ou atténuent les accès et peuvent devenir un moyen curatif; on injecte tous les jours 2, 3, 4 centigrammes de chlorhydrate de morphine, et chez certains malades la tolérance devient telle qu'on arrive à injecter des doses énormes. J'ai eu à plusieurs reprises, dans mon service, un malade atteint de névralgie faciale épileptiforme, que je ne pouvais soulager qu'à la condition d'injecter 60 et 80 centigrammes de chlorhydrate de morphine tous les jours.

On a préconisé les pulvérisations de chlorure de méthyle (Debove)[2]; l'antipyrine, 2 à 4 grammes par jour. Le bromure de potassium et tous les bromures à dose élevée donnent de bons résultats. L'application de l'électricité doit être tentée; on fait passer, pendant quelques minutes, un courant continu de dix à douze éléments, le pôle négatif étant placé à la sortie du

1. Gubler. *Soc. de thér.*, 1877.
2. Peyronnet de Lafonvielle. Th. de Paris, 1886.

tronc nerveux et le pôle positif à la périphérie du nerf (Onimus). Il ne faut jamais oublier que la *syphilis* peut, par différents mécanismes, produire la névralgie faciale, auquel cas le traitement doit être aussitôt institué.

Le traitement *chirurgical* a donné de bons résultats[1]; on commence par pratiquer la résection de la branche douloureuse, et si elle ne suffit pas, on a recours à la résection des ganglions de Gaser[2].

§ 3. NÉVRALGIES CERVICO-OCCIPITALE ET CERVICO-BRACHIALE.

Description. — 1° La *névralgie cervico-occipitale* a pour siège les branches postérieures des quatre premiers nerfs cervicaux (plexus cervical) et principalement le nerf sous-occipital, qui naît de la deuxième paire cervicale. Le caractère des douleurs est analogue à celui de la névralgie faciale : douleurs continues et douleurs par accès. Ces douleurs occupent la région occipitale et cervicale postérieure; il y a quelques *points douloureux* : le plus fréquent est le *point occipital*, à l'émergence du nerf occipital, à peu près à égale distance de l'apophyse mastoïde et des premières vertèbres cervicales.

Outre les causes habituelles des névralgies (le froid doit être placé en première ligne), il y a aussi des causes *régionales*, telles que : mal de Pott, périostite et carie

1. Caroli. *Traitement chirurgical de la névralgie faciale*. Thèse de Paris, 1896.
2. Gérard Marchand. *Société de chirurgie*, 15 juillet 1896.

des vertèbres cervicales, pachyméningite cervicale hypertrophique, adénites, cancer vertébral. Ces différentes lésions déterminent une névralgie presque toujours *bilatérale*, contrairement à la névralgie cervico-occipitale primitive, qui est *unilatérale*.

2° La *névralgie cervico-brachiale* atteint la plupart des branches sensitives du plexus brachial et principalement le nerf cubital. La névralgie du nerf circonflexe se complique quelquefois de parésie du deltoïde et d'*atrophie* de ce muscle. La névralgie du nerf cubital offre plusieurs points douloureux : le *point épitrochléen* au passage du nerf dans la gouttière épitrochléenne, et le *point cubito-carpien* à l'endroit où le nerf cubital sillonne le carpe pour atteindre la paume de la main. On a noté l'hypertrophie du cœur consécutive à ces névralgies (Potain).

Le *traumatisme* entre pour une large part dans l'étiologie de cette névralgie (luxations, fractures, brûlures). Je citerai aussi la syphilis ; j'ai observé un cas de névralgie cubitale d'origine syphilitique, dont les douleurs atroces cessèrent après quelques jours de traitement.

Le traitement de ces névralgies est analogue à celui de la névralgie faciale.

§ 4. NÉVRALGIE DU NERF PHRÉNIQUE.

Bien que le *nerf phrénique* soit plus moteur que sensitif, il n'est pas moins vrai que ses filets sensitifs acquièrent à l'état pathologique une exquise sensibilité. Le phrénique naît des troisième, quatrième et cinquième paires cervicales ; il est une des branches les plus impor-

tantes du plexus cervical; il contourne la face externe et antérieure du muscle scalène antérieur, il pénètre dans le thorax et se distribue au diaphragme. Le nerf phrénique gauche passe entre la plèvre et le péricarde, ce qui explique comment la péricardite peut retentir sur lui.

Description. — Les causes de la névralgie phrénique sont celles de toutes les névralgies (froid, rhumatisme)[1], auxquelles il faut ajouter les causes spéciales à ce nerf. Les plus fréquentes de ces dernières sont la pleurésie diaphragmatique, les lésions des organes voisins du diaphragme (foie, rate), la péricardite, les lésions de l'aorte, qui agissent par l'intermédiaire du péricarde (Peter).

Les douleurs de cette névralgie siègent à la base du thorax[2], au niveau des insertions diaphragmatiques, et par la pression on détermine des *points douloureux* sur les dernières côtes, aux insertions du diaphragme, et sur la partie latérale du cou au devant du scalène antérieur. Les douleurs phréniques irradient souvent aux branches du plexus cervical, aux branches du plexus brachial, au nerf circonflexe, ce qui explique la douleur de l'épaule, les fourmillements et l'engourdissement de la main.

La douleur diaphragmatique rend l'acte respiratoire pénible et difficile, elle est exagérée par tous les mouvements du diaphragme, toux, bâillements, sanglots, éternuements. La névralgie du nerf phrénique s'associe à certaines formes d'*angine de poitrine*, elle résume en partie le tableau symptomatique de la *pleurésie diaphragmatique*.

1. Peyronnet de Lafonvielle. Thèse de Paris, 1883.
2. Falot. *Montpellier méd.*, 1886.

§ 5. NÉVRALGIE INTERCOSTALE. — ZONA.

Les douze paires dorsales des nerfs rachidiens fournissent des branches postérieures et des branches antérieures. Les branches postérieures perforent les muscles de la gouttière costo-vertébrale, et s'épanouissent dans la peau sous le nom de nerfs *perforants postérieurs*. Les branches antérieures des nerfs dorsaux sont les nerfs *intercostaux*. Chaque nerf intercostal se place dans la gouttière de la côte, s'engage dans l'épaisseur des muscles, et, arrivé vers le milieu de son trajet, il émet un rameau qui est le nerf *perforant latéral*. Le perforant latéral des deux premiers nerfs intercostaux est destiné à la peau du bras, les autres vont à la peau du thorax et de l'abdomen. Après la naissance du perforant latéral, le nerf intercostal continue son trajet, devient superficiel, et se termine en émergeant un peu en dehors du sternum et du muscle grand droit de l'abdomen; c'est la branche *perforante antérieure*.

Description. — La *névralgie intercostale* est plus fréquente du côté gauche, et plus commune chez la femme. La chloro-anémie, l'hystérie, en sont les causes les plus vulgaires; comme causes locales, je citerai la tuberculose pulmonaire, la carie, la nécrose des côtes et des vertèbres, l'anévrysme de l'aorte. Le *point de côté* qui accompagne la pneumonie et la pleurésie a été diversement interprété, on l'attribue généralement à une névrite ou à une névralgie intercostale.

La névralgie frappe habituellement plusieurs nerfs intercostaux à la fois, et les accès ne sont pas aussi nettement accusés que ceux de la névralgie faciale. La douleur, plus ou moins continue, est exaspérée par la pression, par le contact des vêtements, par les fortes inspirations. Les *points douloureux* les plus constants sont

le point apophysaire (Trousseau) et le point perforant antérieur. L'*hyperesthésie* est constante : en frôlant légèrement la peau, il est facile d'en provoquer l'hyperesthésie et de délimiter ainsi le territoire de la névralgie, qui s'arrête juste à la ligne médiane.

Les douleurs de la névralgie intercostale sont pour les malades un sujet fréquent de méprise et de crainte. Les uns attribuent leurs douleurs thoraciques à une affection de poitrine; les autres redoutent une lésion du cœur, parce que les douleurs précordiales sont ravivées par des battements de cœur que la chloro-anémie transforme parfois en palpitations; un tel prend pour une gastralgie ce qui n'est que de l'épigastralgie (pression du corset), un autre parle de maladie de foie alors que les téguments de l'hypochondre sont seuls intéressés par la névralgie.

Le *traitement* doit s'adresser à l'état général du sujet et à l'état local ; les toniques, le fer, le quinquina, l'hydrothérapie, remplissent la première indication ; on agira localement avec des injections d'eau pure, avec des injections morphinées ; on appliquera sur le point douloureux une ou deux sangsues, des ventouses scarifiées, un vésicatoire de petite dimension.

Zona. — Aux troubles *trophiques* de la névralgie intercostale se rattache la question du *zona*. On donne le nom de *zona* (herpès zoster) à des groupes de vésicules d'herpès qui se développent sur le trajet d'un ou de plusieurs nerfs intercostaux, et forment ainsi une demi-ceinture autour du tronc (ζώνη, ceinture). Ce mot de *zona*, primitivement réservé aux éruptions d'herpès de la névralgie intercostale, a fini par être appliqué aux éruptions analogues de toutes les autres névralgies ; il y a le zona ophthalmique (névralgie du trijumeau), le zona cervical, brachial, sciatique, lombo-abdominal, plantaire, le zona qui accompagne les douleurs fulgurantes de l'ataxie, etc. Tout zona est habituellement composé de deux éléments : la *douleur* et l'*éruption*. Les foyers d'éruption, de dimension variable. sont parfois limités à un ou deux petits

des branches collatérales, siège de la névralgie *lombo-abdominale*, et des branches terminales dont la plus importante, le nerf crural, est le siège de la *névralgie crurale*.

1° La *névralgie lombo-abdominale* est la névralgie des branches collatérales du plexus lombaire : élancements douloureux, douleur à la pression, hyperesthésie, se rencontrent ici comme dans toute névralgie. La névralgie de la branche *iléo-scrotale* a ses points douloureux vers le milieu de la crête iliaque (*point iliaque*), à la sortie du canal inguinal (*point inguinal*), à la terminaison du nerf dans le scrotum ou dans la grande lèvre. La névralgie de ce nerf comprend l'affection qui avait été décrite sous le nom de *irritabile testis* (Cooper), névralgie testiculaire, souvent accompagnée d'une sensation syncopale, qui pourrait faire admettre que le nerf grand sympathique participe à la névralgie.

La névralgie de la branche *fémoro-cutanée* a un point douloureux vers l'épine iliaque antéro-supérieure.

2° La *névralgie crurale* ou fémoro-prétibiale (Chaussier) siège à la partie antéro-interne de la cuisse et du genou, et à la partie interne de la jambe et du pied. Les points douloureux principaux sont le *point inguinal*, à l'endroit où le nerf sort sous le ligament de Fallope, en dehors de l'anneau crural, les points où les branches du nerf musculo-cutané perforent le couturier, un point au niveau du condyle interne. Dans la névralgie crurale, la marche est souvent pénible et douloureuse.

§ 7. NÉVRALGIE SCIATIQUE.

La *névralgie sciatique*, plus commune que la névralgie faciale, et aussi commune que la névralgie intercostale, est une des plus importantes. Le nerf sciatique est la

quelques cas le zona est *chronique*, il peut persister pendant bien des mois, soit qu'il récidive sur place ou sur un territoire voisin, soit que les vésicules fassent place à des ulcérations qui se reproduisent, et qui se terminent quelquefois par des chéloïdes (Leudet)[1].

Le zona (trouble trophique) reconnaît pour origine anatomique, soit une lésion des ganglions intervertébraux ou des ganglions de Gasser, soit une lésion des nerfs et de leurs branches périphériques. Rentrent dans cette étiologie toutes les causes locales ou générales susceptibles de provoquer des névrites et des *névrites périphériques* : la tuberculose[2], le tabes, les refroidissements, certains empoisonnements (oxyde de carbone).

Traitement. — Les douleurs du zona sont calmées par les injections morphinées, par des applications de compresses imbibées d'une solution de cocaïne au centième, par l'antipyrine en potion ou en injections. Comme topique, on applique la poudre suivante :

Poudre d'amidon	40 grammes.
Oxyde de zinc	10 —

Cette poudre est maintenue en place au moyen d'une couche d'huile (Hardy). Bazin a combattu avec succès, au moyen des préparations arsenicales, les névralgies parfois si tenaces qui succèdent au zona.

§ 6. NÉVRALGIES LOMBAIRES.

Les *nerfs lombaires* sont les analogues des nerfs dorsaux; ils émettent des branches postérieures, sensitives, qui perforent les muscles de la gouttière vertébrale pour s'épanouir dans la peau, et des branches antérieures qui forment le plexus lombaire. Le plexus lombaire fournit

1. Leudet. *Arch. de méd.*, janvier 1887.
2. Barié. *Zona chez les tuberculeux* (*Gaz. hebd.*, 1887, n° 20).

groupes, parfois au contraire ils envahissent de grandes surfaces et suivent à peu près le trajet des foyers de douleur. Toutefois l'éruption, avec tous ses caractères, peut exister sans qu'il y ait nécessairement douleur.

La description du zona (à la forme près de l'éruption) s'adresse à toutes les localisations de la maladie, mais je m'occupe surtout ici du *zona intercostal*, qui est le plus fréquent.

La douleur névralgique précède l'éruption et persiste souvent après que l'éruption a disparu. L'éruption[1] apparaît d'abord sous forme de plaques érythémateuses, séparées par des intervalles de peau saine. Sur ces plaques naissent des vésicules d'herpès perlées et transparentes. En trois ou quatre jours le développement des vésicules est complet, et la plaque érythémateuse dépasse de 1 à 2 centimètres le groupe vésiculeux. Après cinq ou six jours, le liquide des vésicules se trouble, la vésicule se flétrit, elle se recouvre d'une croûte foncée, et vers le douzième jour l'éruption est terminée. Les vésicules confluentes peuvent se confondre et former des bulles.

L'intensité de l'éruption n'est pas en rapport avec la violence des douleurs, car l'élément douleur peut manquer; de plus, l'éruption *ne suit pas toujours* le trajet anatomique d'une branche nerveuse; ainsi, au thorax, la demi-ceinture formée par l'éruption est presque perpendiculaire à l'axe du corps, tandis que la côte et le nerf intercostal obliquent fortement de haut en bas. La même remarque s'applique aux autres variétés du zona.

Souvent le zona laisse après lui des névralgies fort douloureuses qui peuvent durer des mois et des années. L'âge du sujet donne au zona des allures un peu spéciales; ainsi, chez les enfants du premier âge, chez les enfants à la mamelle, le zona est habituellement très bénin et indolent; au contraire, chez les gens âgés, la douleur revêt une intensité et une ténacité particulières. Dans

1. Description empruntée à Cazenave par Trousseau (*Clin. méd.*, t. I).

seule branche terminale du plexus sacré; il sort du bassin par la grande échancrure sciatique, et le *point fessier* qui correspond à ce niveau est principalement dù à la névralgie du petit nerf sciatique, si souvent associée à la névralgie sciatique proprement dite. Le grand nerf sciatique passe entre l'ischion et le grand trochanter (*point trochantérien*), et, arrivé au creux poplité, il se divise (*point poplité*) en poplité interne et poplité externe, qui contourne la tête du péroné (*point péronier*). Les branches terminales cutanées du sciatique se rendent à la peau de la jambe et du pied, moins leur partie interne (points malléolaire externe et plantaire).

Description. — La douleur de la névralgie sciatique, comme celle des autres névralgies, est continue et paroxystique. Elle éclate sous forme d'*accès*, qui sont réveillés par la marche, par la chaleur du lit; les élancements douloureux partent de divers points et sillonnent le membre en différents endroits (pied, jambe, genou, cuisse, fesse). Au moment des accès, les irradiations douloureuses sont fréquentes; elles suivent les branches collatérales du plexus sacré, les branches du plexus lombaire et les nerfs intercostaux. En dehors des accès, le malade éprouve une sensation d'endolorissement, d'engourdissement, de fourmillement, de brûlure. Il y a de l'hyperesthésie cutanée, ou de l'anesthésie, si la névralgie est invétérée. On peut provoquer la douleur à la pression sur les points déjà indiqués, ou sur le trajet du nerf, à la partie postérieure de la cuisse.

Assez souvent, les malades se plaignent de crampes, de secousses douloureuses dans les muscles de la jambe et de la cuisse : quelques-uns ont du zona, certains ont un affaiblissement musculaire, une parésie dans les mêmes régions.

Le *système musculaire* est quelquefois atteint de lésions atrophiques dans le membre affecté de sciatique; il ne s'agit pas d'un simple amaigrissement dû à l'inertie des masses musculaires, mais d'une *atrophie musculaire* qui

peut être masquée par une hypertrophie de la peau et par le développement du tissu cellulaire sous-cutané. Ces troubles trophiques seraient sous la dépendance de l'état anatomique du nerf; nuls ou peu accusés dans les cas de névralgie simple et très marqués dans les cas de *névrite*[1]. L'intensité graduellement croissante de la douleur, l'engourdissement et les fourmillements précédant les douleurs aiguës, la douleur propagée au tronc même du nerf, seraient autant de symptômes en faveur de la névrite.

Dans le cas de sciatique chronique, l'attitude du malade examiné nu et debout est caractéristique. Prenons pour exemple une sciatique gauche : le tronc est incliné à droite, la colonne lombaire décrit une courbe à concavité droite, la main droite descend plus bas que la gauche, le membre inférieur gauche est demi-fléchi, le pli fessier gauche est remonté (Charcot).

Étiologie. Traitement. — Le *froid* et le rhumatisme sont des causes fréquentes de névralgie sciatique; bien des gens ont une sciatique pour s'être endormis sur l'herbe fraîche, pour avoir eu leurs jambes dans l'eau froide. La sciatique est provoquée par le traumatisme, par des lésions de la colonne vertébrale, des méninges et de la moelle, par la compression du nerf (tumeurs pelviennes, exostoses, cancer), d'où la nécessité de pratiquer le toucher rectal et le toucher vaginal quand il s'agit d'établir le diagnostic pathogénique de la sciatique. La goutte et la blennorrhagie[2] méritent, comme étiologie, une mention spéciale. La sciatique *double* est souvent tributaire du diabète (Worms).

Le nerf sciatique, comme tous les nerfs, peut être atteint de névralgie dans le cours de la *tuberculose*; pour M. Peter, la névralgie sciatique est même parfois un signe

1. Lasègue. *Arch. de méd.*, 1864. — Landouzy. *Arch. de méd.*, 1875, et *Rev. mens.*, 1878.
2. Fournier. Art. BLENNORRH. du *Dictionn.*

initial de la tuberculose[1]. Nous avons vu, en effet, au chapitre de la phthisie pulmonaire, que les troubles de sensibilité, de toute nature, sont très fréquents chez les tuberculeux, et souvent dus à des névrites périphériques.

Le *traitement* de la sciatique a bien des points communs avec celui de la névralgie faciale; néanmoins certaines médications ont été directement appliquées à la névralgie sciatique; les bains prolongés (Krishaber) donnent d'excellents résultats : le malade doit rester plusieurs heures dans son bain; c'est un moyen dont j'ai souvent constaté la valeur. Les injections irritantes au nitrate d'argent (Luton), les injections sous-cutanées de chloroforme[2] sont des moyens infidèles et qui ne sont pas toujours exempts d'inconvénients; je préfère la cautérisation ponctuée, les injections morphinées associées à l'antipyrine. La *congélation* donne de bons résultats; on dirige sur la peau, dans toute l'étendue des régions douloureuses, un jet de *chlorure de myélite* qui donne un refroidissement de — 23°. On dirige le jet au moyen d'un siphon approprié à cet effet (Debove)[3]. L'électricité compte de nombreux succès. J'ai souvent constaté les bons effets du massage et de l'élongation.

1. Peter. *Clin. méd.*, t. II, p. 389. — Leudet. *Le zona et les troubles des nerfs périph. dans le tub. pulm.* (*Gaz. hebd.*, 1878, p. 617).
2. Besnier. *Bull. gén. de thérap.*, 1877, p. 443.
3. Debove. *Traitement de la névralgie sciatique par la congélation* (*Soc. méd. des hôp.*, août 1884).

CHAPITRE IX

PARALYSIES

§ 1. PARALYSIE FACIALE.

La *paralysie du nerf facial* se prête difficilement à une description d'ensemble, parce que ses symptômes sont fort différents, suivant que le nerf est atteint dans l'une ou l'autre de ses parties : aussi est-il d'usage de diviser cette paralysie en deux variétés, l'une, paralysie centrale et l'autre, périphérique. Cette division ne paraît pas suffisante, et je me propose d'étudier successivement les variétés suivantes : 1° paralysie d'origine périphérique; 2° paralysie d'origine intra-temporale; 3° paralysie d'origine bulbo-protubérantielle; 4° paralysie d'origine cérébrale.

1° Paralysie d'origine périphérique. — Cette variété est la plus commune; on la nomme encore paralysie *funiculaire* : c'est celle qui atteint les branches terminales du nerf après sa sortie de l'aqueduc de Fallope. Le nerf facial émerge de l'aqueduc de Fallope par le trou stylo-mastoïdien, il traverse la glande parotide et fournit deux branches, la temporo-faciale et la cervico-faciale, qui animent tous les muscles de la face, moins les muscles du globe de l'œil (3e, 4e, 6e paires), de la paupière supérieure (3e paire) et de la mâchoire inférieure (portion motrice de la 5e paire).

Le *froid* est la *cause* la plus habituelle de cette paralysie, surtout chez les sujets entachés de diathèse *rhumatismale*[1]; un courant d'air, une croisée ouverte, en voiture ou en wagon, une pluie froide, le séjour dans un

1. Despaigne. *Paral. fac. périph.* Th. de Paris, 1888.

lieu humide, reparaissent comme étiologie dans une foule l'observations; chez un malade de Trousseau[1], l'hémiplégie faciale se déclara après une vive frayeur. Le traumatisme, les tumeurs parotidiennes, la compression du nerf par le forceps[2] chez le nouveau-né, sont des causes beaucoup plus rares.

La *syphilis* est une cause fréquente de paralysie faciale; antôt la paralysie survient longtemps après l'infection syphilitique, à l'époque des accidents tertiaires, et elle peut être due à des lésions méningées (méningite scléro-gommeuse), ou à des lésions osseuses de l'aqueduc de Fallope (périostite, exostose); tantôt l'hémiplégie faciale syphilitique est *précoce*[3], elle survient dès les premiers mois de l'infection, dans le cours des premières années; j'ai même observé un cas de paralysie faciale syphilitique précoce qui avait atteint successivement les deux côtés de la face (diplégie faciale). Ces paralysies précoces sont le résultat de névrites périphériques.

La paralysie faciale se déclare brusquement ou graduellement, suivant la cause qui l'a produite; elle est presque toujours unilatérale (hémiplégie faciale).

Souvent la paralysie est ***précédée ou accompagnée de douleurs*** qui siègent dans l'oreille, derrière l'oreille, sur le trajet du nerf maxillaire inférieur et même à la région temporale et frontale. D'après Weber, ces douleurs existeraient dans plus de la moitié des cas de paralysie faciale; je les ai plusieurs fois constatées, j'ai même eu dans mon service un jeune malade chez lequel la paralysie douloureuse de la septième paire était accompagnée de zona[4]; et j'observe actuellement une malade chez la-

1. *Clinique médicale*, t. II, p. 318.
2. Landouzy. *Gaz. méd. de Paris*, 1839. — Stephan. *Rev. de méd.*, juillet 1888.
3. Dargaud. *Hémipl. faciale dans la période second. de la syphilis.* Th. de Paris, p. 38.
4. Thèse de Testaz. *Paralysie douloureuse de la septième paire*, p. 42.

quelle des douleurs très étendues ont précédé de plusieurs jours la paralysie; elles durent encore, mais amoindries, après six mois de maladie. Pour expliquer cette névralgie qui vient s'associer à la paralysie, il faut admettre un retentissement sur le rameau auriculaire du pneumogastrique, qui s'anastomose avec le nerf facial, et sur les branches du nerf trijumeau.

La paralysie se traduit par des signes qui sont beaucoup plus accusés si l'on fait rire ou causer le malade, parce qu'on provoque ainsi la contraction des muscles du côté sain. Le nerf facial étant le nerf qui préside à la *mimique* de la face, toute expression est abolie du côté paralysé. Les muscles du côté sain attirant à eux le côté paralysé, il en résulte une déviation des traits et une déformation du visage. Quand on regarde en face un individu atteint d'hémiplégie faciale, le côté paralysé a l'air de se présenter en avant, comme s'il était mis en saillie par le côté sain qui se cache derrière lui. Le côté paralysé est immobile et offre un étrange contraste avec l'animation de l'autre côté du visage; les muscles ne se contractent plus, le muscle frontal n'exprime plus l'attention, le muscle pyramidal n'annonce plus l'agression, le muscle sourcilier n'exprime plus la souffrance, le grand zygomatique ne donne plus signe de joie, les élévateurs de l'aile du nez, de la lèvre supérieure et le petit zygomatique ne peuvent plus peindre la tristesse et le pleurer; la peau du front est lisse et les rides s'effacent du côté paralysé. L'hémiplégie faciale est accompagnée de la paralysie des muscles qui concourent au fonctionnement des *organes des sens*.

A. *Organe de la vision*. — L'œil, du côté paralysé, paraît plus grand et plus largement ouvert, à cause de la paralysie du muscle orbiculaire. Deux muscles président aux mouvements des paupières : l'un sert à les fermer, c'est l'orbiculaire, animé par le facial; l'autre sert à les ouvrir, c'est l'élévateur de la paupière supérieure, animé par le moteur oculaire commun. Quand l'orbiculaire est

paralysé, l'occlusion complète de l'œil est impossible; l'équilibre est rompu au profit de l'élévateur, qui tient la paupière supérieure toujours relevée; le clignement est imparfait, et le globe de l'œil reste en partie découvert, même pendant le sommeil. La paupière inférieure est légèrement renversée et subit un commencement d'ectropion; l'ouverture palpébrale est déformée, le grand angle de l'œil prend une forme plus aiguë, les larmes ne sont plus étalées uniformément, la conjonctive s'injecte, se dessèche et peut s'enflammer

La paralysie du nerf facial donne lieu à un *épiphora*, l'écoulement des larmes sur la joue est dû à la paralysie du petit muscle de Horner, dont le rôle est de faire saillir les points lacrymaux en les portant en dedans vers le sac lacrymal, où ils vont, pour ainsi dire, puiser les larmes.

B. *Organe de l'odorat.* — Le nerf facial meut les narines : aussi, dans l'hémiplégie faciale, le bout du nez est légèrement dévié vers le côté sain, l'ouverture nasale est rétrécie, l'aile du nez n'est plus soulevée à chaque inspiration et l'olfaction est moins parfaite par suite du rétrécissement de l'orifice. Chez l'homme, dont les narines sont rigides, la paralysie faciale a peu d'influence sur la respiration, mais chez le cheval, dans le cas de paralysie double du nerf facial, les naseaux s'affaissent à chaque inspiration, et, comme le larynx remonte très haut jusqu'à l'ouverture postérieure des fosses nasales, il en résulte de graves troubles respiratoires.

C. *Parole et mastication.* — Les mouvements des lèvres sont abolis du côté paralysé : le malade ne peut ni siffler ni souffler, et la prononciation des labiales est presque impossible. La bouche est de travers, la commissure du côté sain est déviée et attirée en haut, et la difformité s'accroît quand le malade veut rire ou parler. L'occlusion des lèvres étant incomplète, la salive s'écoule quelquefois hors de la bouche, la joue paralysée est flasque, à cause de l'inertie du muscle buccinateur, les aliments, mal contenus par les lèvres, s'accumulent entre l'arcade

dentaire et la joue paralysée; la mastication est gênée. La joue, devenue flasque, ne résiste plus à l'air expiré; elle est soulevée comme un voile à chaque expiration; on dit du malade qu'il *fume la pipe*.

D. Les *troubles du goût et de l'ouïe* seront étudiés à propos de la paralysie intra-temporale.

Dans la paralysie faciale *a frigore*, la contractilité électrique subit de notables modifications. Quand la paralysie est légère, la contractilité électro-musculaire persiste presque intacte (Erb); c'est là une forme bénigne qui guérit en deux ou trois semaines; mais dans les formes graves l'excitabilité galvanique et faradique des nerfs est perdue, ainsi que l'excitabilité faradique des muscles, ce qui indique pour la paralysie une durée de plusieurs mois; il n'est même pas rare que les mouvements soient encore compromis après plusieurs années, et certains muscles sont parfois atteints de *contracture*, ainsi que nous allons le voir au sujet du *pronostic*.

Des injections de pilocarpine pratiquées du côté sain et du côté paralysé donnent un *retard* de une à trois minutes dans l'apparition de la sueur du côté paralysé. Ce phénomène est spécial aux paralysies faciales périphériques à forme grave; il n'existe pas dans la paralysie faciale d'origine cérébrale; dans ce dernier cas, « la réaction sudorale » au moyen de la pilocarpine est égale des deux côtés de la face (Straus)[1].

2° Paralysie d'origine intra-temporale. — Le nerf facial ayant pénétré dans le conduit auditif interne, avec le nerf auditif et le nerf de Wrisberg, parcourt un long trajet dans l'os temporal; il s'engage dans l'aqueduc de Fallope et présente le ganglion géniculé dans lequel se perd le nerf de Wrisberg. De ce ganglion naissent le grand nerf pétreux superficiel et le petit nerf pétreux superficiel. Le nerf facial continue son trajet, il fournit le nerf du muscle de l'étrier, la corde du tympan, et il sort de l'aqueduc par le trou stylo-mastoïdien.

1. *Communicat. à l'Acad. des sc.*, 1879.

La paralysie d'origine intra-temporale ou pétreuse[1] se traduit par les symptômes indiqués précédemment au sujet des paralysies périphériques et par des symptômes qui sont en rapport avec la paralysie des diverses branches que je viens d'énumérer. Ces symptômes sont les suivants :

A. — *Organe du goût*. — *a*. Chez certains malades, le *goût* est perverti : si l'on dépose alternativement sur le côté sain et sur le côté paralysé de la langue une substance sapide, la sensation est obscure et lente à se produire du côté paralysé. La sensibilité gustative du tiers postérieur de la langue, due au nerf glosso-pharyngien, persiste intacte, la sensibilité générale, due au nerf trijumeau, persiste, elle aussi, intacte, dans toute l'étendue de la langue, mais la sensibilité gustative fait défaut dans les deux tiers antérieurs de la moitié paralysée. Cette perturbation gustative vient de la paralysie de la *corde du tympan*, et la paralysie de ce nerf produirait la perte du goût, soit en modifiant la circulation de la muqueuse linguale (Brown-Séquard), soit en exerçant sur l'élément contractile des papilles des modifications qui changeraient leurs rapports avec les substances sapides (Cl. Bernard)[2].

b. La déviation de la langue qu'on voit dans quelques cas et la difficulté d'en recourber la pointe en haut, tiennent à la paralysie des rameaux nerveux qui se rendent aux muscles digastrique et stylo-glosse. Il n'est pas rare d'observer une déviation de la luette et une légère dysphagie.

c. La sécheresse de la bouche et la diminution de la sécrétion salivaire s'observent quelquefois ; ces symptômes viennent de la paralysie de la corde du tympan, qui préside à la sécrétion de la grande parotide (Cl. Bernard), et

1. Guillot. *Paral. fac. d'origine pétreuse*. Th. de Paris, 1889.

2. La discussion sur les nerfs du goût et sur l'origine de la corde du tympan est fort bien résumée par M. Grasset. *Mal. du syst. nerv.*, t. II, p. 308.

de la paralysie du petit nerf pétreux, qui est dévolu à la sécrétion de la glande sous-maxillaire.

d. Organe de l'ouïe. — Le nerf facial anime le pavillon de l'oreille; chez les animaux tels que le lapin, qui ont l'oreille longue, celle-ci tombe dès qu'on a fait la section du nerf. Certains sujets atteints de paralysie faciale ont une exagération de la sensibilité auditive du côté paralysé; voici comment on explique ce phénomène : Le muscle interne du marteau, animé par le nerf petit pétreux superficiel, et le muscle de l'étrier, qui reçoit aussi un filet du facial, constituent l'appareil moteur de la chaîne des osselets; le muscle interne du marteau a pour fonction de tendre la membrane du tympan, c'est-à-dire de diminuer l'amplitude de ses vibrations et de modérer par conséquent l'intensité des ondes sonores : ces conditions ne sont plus remplies quand le muscle est paralysé et l'ouïe est exaltée (Landouzy).

La paralysie faciale d'origine *intra-temporale* est produite par des lésions multiples : fractures, *otite*, lésions *syphilitiques* (périostose), carie du rocher d'origine *tuberculeuse*. Le *froid*, si souvent cause des paralysies funiculaires, peut aussi déterminer cette variété; le nerf frappé par le froid subit un gonflement inflammatoire (Bérard, Erb). Il est augmenté de volume, comprimé, étranglé, pour ainsi dire, en différents points de son trajet ou à sa sortie de l'aqueduc de Fallope. Cette explication de la paralysie *a frigore*, qui a également été donnée pour la paralysie funiculaire, ne doit pas être généralisée à tous les cas de paralysie par refroidissement.

3° Paralysie d'origine bulbo-protubérantielle. — Le nerf facial a deux noyaux dans le bulbe : 1° un noyau supérieur qui lui est commun avec le nerf moteur oculaire externe et qui est situé sur le plancher du quatrième ventricule, au niveau du bord inférieur de la protubérance; — 2° un noyau inférieur situé plus bas, qui lui est commun avec le nerf masticateur (Pierret) et qui est compris entre les noyaux de l'hypoglosse et du spinal.

Il est facile de suivre les fibres du facial qui partent de ces noyaux pour se porter du bulbe à la périphérie. Les fibres cérébrales du facial inférieur naissent du pied de la circonvolution frontale ascendante, descendent avec le faisceau géniculé et, après avoir occupé la partie inférieure du pédoncule cérébral, s'engagent dans la protubérance, où elles s'entre-croisent pour venir s'adjoindre plus bas aux fibres nées des noyaux bulbaires. L'entre-croisement des fibres du facial se fait donc à l'intérieur de la protubérance et vers sa partie moyenne.

La région qui s'étend de l'entre-croisement des fibres cérébrales du facial aux noyaux bulbaires comprend donc la moitié inférieure de la protubérance, région qui comprend aussi le tractus des fibres motrices qui sont destinées aux membres, avec cette différence que ces fibres ne s'entre-croisent que plus bas, au collet du bulbe. Il en résulte qu'une lésion (tumeur, hémorrhagie, ramollissement) de cette portion de la protubérance peut atteindre et les fibres déjà entre-croisées du facial, et le tractus moteur des membres avant son entre-croisement. C'est là l'origine d'une paralysie *croisée*, paralysie *alterne* (Gubler); la paralysie est directe pour la face, c'est-à-dire qu'elle siège du même côté que la lésion, tandis qu'elle est croisée pour les membres.

L'hémiplégie faciale d'origine bulbo-protubérantielle est donc associée à une hémiplégie croisée des membres; de plus, elle est complète, c'est-à-dire qu'elle atteint l'orbiculaire des paupières aussi bien que l'orbiculaire des lèvres, et les muscles perdent leur contractilité électrique comme dans les paralysies périphériques précédemment étudiées.

4° Paralysie d'origine cérébrale. — La paralysie faciale d'origine cérébrale doit être divisée en deux variétés, suivant que la lésion cérébrale est *centrale* ou *corticale*.

a. — Les lésions *centrales* du cerveau (hémorrhagies,

ramollissement, tumeur), que la lésion occupe les noyaux opto-striés, la capsule interne ou les faisceaux fronto-pariétaux du centre ovale[1], sont accompagnées de l'hémiplégie vulgaire. — L'hémiplégie faciale occupe le même côté que l'hémiplégie des membres et présente les caractères suivants : la face n'est paralysée que dans sa partie inférieure, l'orbiculaire des paupières est presque toujours respecté, la paralysie est rarement aussi accentuée que dans les cas d'origine périphérique, la contractilité faradique est conservée, et la réaction sudorale à la pilocarpine est égale des deux côtés (Straus).

L'absence de paralysie de l'orbiculaire des paupières dans l'hémiplégie faciale d'origine cérébrale a été diversement interprétée. — Je dirai d'abord que l'intégrité du muscle n'est pas toujours absolue, et pour expliquer la majorité des cas, c'est-à-dire l'intégrité apparente de l'orbiculaire des paupières, on pourrait se rallier à l'opinion suivante de Broadbent : dans l'hémiplégie d'origine cérébrale, ce n'est pas seulement l'orbiculaire des paupières qui est respecté, l'intégrité porte sur tous les muscles dont les mouvements sont associés et se produisent des deux côtés à la fois; tels sont les muscles des yeux, du tronc, du larynx. Il est probable que les noyaux des nerfs de ces muscles sont reliés entre eux par des commissures qui permettent au noyau sain de suppléer dans une certaine mesure le noyau détruit.

On a réuni plusieurs cas d'hémiplégie (Huguenin, Chwostek, Hallopeau)[2], où, contrairement à la règle habituelle, il existait une paralysie complète de l'orbiculaire palpébral. Dans les trois cas on a trouvé une hémorrhagie qui intéressait surtout le noyau lenticulaire du corps strié. Il est donc probable que les fibres du facial supérieur, nées en un point de l'écorce cérébrale encore indéterminé, traversent le noyau lenticulaire et continuent leur trajet à la partie interne du pédoncule céré-

1. Pitres. *Rech. sur les lés. du centre ovale.* Thèse de Paris, 1877.
2. Hallopeau. *Société de biologie*, 1870.

bral. Mais, pour aller du noyau lenticulaire au pédoncule cérébral, elles ne suivent certainement pas la capsule interne, car les lésions de ce tractus ne paralysent pas l'orbiculaire; il est probable qu'elles suivent l'anse lenticulaire; elles rencontrent dans le pédoncule cérébral le faisceau du facial inférieur qui, lui, a suivi le faisceau géniculé de la capsule interne, et les deux faisceaux réunis s'entre-croisent à la partie moyenne de la protubérance et continuent leur trajet bulbaire.

On a fait une objection à l'hypothèse que la lésion du noyau lenticulaire avait été, dans ces cas, la cause de la paralysie du facial supérieur. S'il en était ainsi, a-t-on dit, on devrait observer la paralysie palpébrale dans les cas d'oblitération de l'artère sylvienne, puisque les artères du corps strié viennent exclusivement de la sylvienne (Duret), et le nerf facial supérieur pourrait bien avoir son origine non pas dans le noyau lenticulaire, mais dans l'anse lenticulaire (Mathias Duval). A cela on répond (Hallopeau) que la distribution de l'artère sylvienne est variable, que dans bien des cas d'autres artérioles issues de la cérébrale antérieure ou de la choroïdienne antérieure se jettent dans le noyau lenticulaire, et que, par conséquent, l'oblitération de la sylvienne n'entraîne pas fatalement le ramollissement du noyau lenticulaire.

b. — Les lésions cérébrales d'origine *corticale* peuvent provoquer une hémiplégie faciale fort analogue à l'hémiplégie faciale d'origine cérébrale centrale. Le facial inférieur est seul paralysé, la contractilité électro-musculaire est conservée, et l'hémiplégie faciale est associée à une hémiplégie des membres du même côté. Néanmoins cette association est moins complète que dans les lésions centrales; la paralysie faciale domine, et il s'y adjoint une monoplégie, ou de l'aphasie, suivant le siège et l'extension du foyer cortical.

L'athérome, le ramollissement, les méningites, les tumeurs, sont les causes les plus habituelles de ces paralysies faciales d'origine corticale; la lésion siège à la base

de la circonvolution frontale ascendante, origine supposée du facial inférieur, et, dans le cas où il s'y adjoint de l'hémiplégie des membres, la lésion occupe les deux tiers supérieurs des circonvolutions frontale et pariétale ascendante, ou le lobule paracentral, origines des centres moteurs des membres.

Pronostic. — Terminaison. — D'après Erb, il y a lieu de distinguer dans la paralysie faciale trois formes : une légère, une grave et une moyenne, dont les symptômes sont résumés par M. Grasset de la manière suivante[1] :

1° Dans la forme légère, il n'y a aucune espèce de modification dans l'excitabilité électrique, soit galvanique, soit faradique, dans les muscles ou dans les nerfs. Tout réagit comme dans l'état sain et pendant toute la durée de la paralysie. Dans tous ces cas, le pronostic est très favorable; ces paralysies guérissent en deux ou trois semaines.

2° Dans le type grave, on retrouve complètement tous les phénomènes de la *réaction de dégénérescence* : diminution, puis abolition de l'excitabilité galvanique et faradique des nerfs; perte de l'excitabilité faradique des muscles; augmentation quantitative et altération qualitative de l'excitabilité galvanique des muscles; augmentation de leur excitabilité mécanique. Le pronostic est essentiellement défavorable; la durée est de trois, quatre, six mois et plus encore. Souvent se déclarent des *contractures* que nous allons étudier.

3° Entre ces deux types extrêmes existent tous les intermédiaires.

La *contracture* est la complication redoutable de l'hémiplégie faciale et doit être étudiée en détail[2]. Lorsque la paralysie faciale fait partie d'une hémiplégie vulgaire (lésions cérébrales), la contracture secondaire, si fréquente dans les muscles des membres, est fort rare et

1. Grasset. *Maladies du système nerveux*, 1886, p. 809.
2. Cette question est bien traitée dans la thèse de M. Foucher, Paris, 1886.

peu accentuée dans les muscles de la face. Mais lorsque l'hémiplégie faciale est d'origine périphérique, il est des cas, ainsi que nous venons de le dire, où les contractures secondaires et permanentes des muscles du visage sont à redouter. Ces contractures ont été merveilleusement étudiées par Duchenne dès 1851, et décrites en 1855 dans son *Traité de l'électrisation localisée*. Les contractures peuvent atteindre tous les muscles paralysés ou seulement quelques-uns d'entre eux; elles apparaissent trois ou quatre mois, et plus longtemps encore, après le début de la paralysie. Souvent elles sont annoncées par quelques signes prémonitoires: des spasmes survenant dans les muscles paralysés, sous l'influence de leur excitation naturelle, un retour trop rapide de la force tonique dans les muscles paralysés (Duchenne), des secousses spontanées analogues au tic convulsif de la face, tels sont les signes précurseurs de la contracture.

« Le retour de la tonicité à l'état normal a lieu ordinairement dans un certain ordre. Il faut en général deux ou trois semaines dans la paralysie de la septième paire au deuxième degré pour que le premier mouvement tonique se manifeste. C'est d'abord le buccinateur qui paraît avoir le plus de tendance à recouvrer sa puissance tonique; après lui viennent, dans l'ordre suivant: le grand zygomatique, le petit zygomatique, l'élévateur commun de l'aile du nez et de la lèvre supérieure, le pinnal radié, le carré, le triangulaire des lèvres, le muscle de la houppe du menton, l'orbiculaire des lèvres, l'orbiculaire des paupières, le frontal, le sourcilier, le triangulaire du nez et le dilatateur de l'aile du nez. Ces détails ont une importance réelle, car si un de ces muscles paralysés de la face reprend plus rapidement que d'ordinaire sa tonicité (dans le premier septénaire), surtout quand ce muscle recouvre cette propriété, pour ainsi dire avant son tour, c'est le commencement d'une contracture qui va accentuer les traits plus qu'à l'état normal et s'aggraver progressivement » (Duchenne).

La contracture se généralise rarement à tous les muscles paralysés; certains muscles, les zygomatiques et le buccinateur, sont plus souvent atteints que les autres. A mesure que la contracture s'accentue, les traits du visage, qui étaient défectueux et affaissés pendant la paralysie, se régularisent d'abord, puis se déforment en *sens contraire*. Alors le visage prend les expressions les plus étranges : « Le petit zygomatique arrondit en la creusant la ligne naso-labiale, et donne une expression chagrine ; le grand zygomatique élève la commissure et donne une expression de gaieté; le carré des lèvres renverse et abaisse de son côté la lèvre inférieure ; l'orbiculaire palpébral diminue l'ouverture des paupières. »

Les muscles contracturés sont souvent agités de mouvements convulsifs, ils peuvent à la longue se rétracter et devenir une gêne considérable pour les mouvements. Les *causes* de ces contractures peuvent être multiples, mais il est certain que les courants électriques mal appliqués n'y sont pas étrangers.

Diagnostic. — Traitement. — Le diagnostic de l'hémiplégie faciale est facile; une cause d'erreur cependant mérite d'être signalée : il faut éviter de mettre sur le compte d'une paralysie *droite* la déviation parfois provoquée par une contracture *gauche*. L'erreur est facile à éviter quand la contracture est nettement accentuée, mais il n'en est pas toujours ainsi, et si l'on veut se reporter au chapitre de l'hystérie, on verra que plusieurs auteurs ont décrit comme une hémiplégie faciale ce qui est souvent une contracture, la paralysie faciale étant rare dans l'hystérie.

Le *traitement* de la paralysie faciale varie suivant la cause qui l'a produite. Il faut toujours penser à la *syphilis*, car la syphilis, nous l'avons dit, peut, à toutes ses périodes, être cause d'hémiplégie faciale. La faradisation est le traitement par excellence de la paralysie faciale, c'est le même traitement au cas de contracture, mais la faradisation doit être employée avec la plus grande pru-

dence, car, mal appliquée, elle n'est pas étrangère au développement des contractures.

Résumé. — 1° La paralysie faciale d'origine *périphérique* présente les caractères suivants : L'hémiplégie faciale est généralement *totale*, c'est-à-dire étendue au facial inférieur et au facial supérieur; elle est souvent précédée ou accompagnée de *douleurs* dans les régions paralysées; elle abolit complètement la *mimique* et l'expression dans le côté paralysé, les mouvements réflexes sont perdus et l'on constate dans l'excitabilité électrique des modifications variables qui viennent d'être exposées au sujet du pronostic. Suivant le cas, la paralysie est légère et facilement curable, ou intense, de longue durée et parfois suivie de *contracture*. Dans le cas de paralysie intense, la réaction sudorale à la pilocarpine est en retard du côté paralysé.

2° L'hémiplégie faciale d'origine *intra-temporale* offre les mêmes symptômes *paralytiques* que la variété précédente, mais elle présente aussi des symptômes, altération du goût, déviation de la luette, exaltation de l'ouïe, qui sont en rapport avec la paralysie des branches nerveuses qui naissent à l'intérieur de l'aqueduc de Fallope.

3° La paralysie faciale d'origine *bulbo-protubérantielle* ressemble à la paralysie d'origine périphérique par un grand nombre de ses symptômes, mais elle en diffère en ce que l'hémiplégie faciale est accompagnée d'une hémiplégie des membres qui est *centrale* par rapport à la paralysie de la face.

4° La paralysie faciale d'origine *centrale cérébrale diffère* des précédentes par bien des symptômes; c'est elle qui accompagne l'hémiplégie vulgaire; la paralysie respecte presque toujours l'orbiculaire des paupières et n'atteint que le facial inférieur; les mouvements réflexes sont conservés, les contractions faradiques sont intactes, la réaction sudorale à la pilocarpine est identique des deux côtés, la paralysie faciale siège du même côté que

l'hémiplégie des membres, la *contracture* secondaire est extrêmement rare.

5° La paralysie faciale d'origine *cérébrale corticale* a les mêmes caractères que la variété précédente; cependant l'hémiplégie des membres est moins étendue, moins complète, elle est limitée au bras, ou accompagnée d'aphasie.

§ 2. PARALYSIE DES NERFS MOTEURS DE L'ŒIL.

Trois nerfs crâniens contribuent à la mobilité du globe de l'œil : 1° le moteur oculaire commun (3e paire) ; 2e le pathétique (4e paire) ; 3e le moteur oculaire externe (6e paire).

Étudions successivement la paralysie isolée de ces trois nerfs, puis leurs paralysies associées, et enfin les ophthalmoplégies.

PARALYSIE DU NERF MOTEUR OCULAIRE COMMUN.

Anatomie et physiologie. — Le nerf moteur oculaire commun prend naissance dans des amas de cellules motrices situées au-dessous du plancher de l'aqueduc de Sylvius, et sur lesquelles nous allons revenir dans un instant. De ces amas de cellules (noyau d'origine) partent un certain nombre de filets radiculaires distincts qui traversent les pédoncules cérébraux et viennent émerger hors des centres nerveux, dans l'espace interpédonculaire où ils se réunissent en un seul tronc, lequel, après un court trajet à la base du crâne, s'engage dans la paroi externe du sinus caverneux, puis pénètre dans l'orbite, où il se divise en deux branches : une branche supé-

rieure qui fournit un rameau au releveur palpébral, et un autre au droit supérieur, et une branche inférieure qui fournit trois rameaux au droit interne, au droit inférieur et au petit oblique. De plus, ce rameau du petit oblique donne la grosse racine ou racine motrice du ganglion ophthalmique, et, par conséquent va innerver l'iris et le muscle ciliaire. On voit qu'en fin de compte le nerf de la 3e paire se divise dans l'orbite en autant de rameaux qu'il a de muscles à innerver.

Qu'on veuille bien se reporter maintenant aux notions anatomiques que je rappelais au chapitre de la polioencéphalite, et l'on y verra que le noyau de la 3e paire, colonne grise située sous le plancher de l'aqueduc de Sylvius, est formé, en réalité, d'une série de petits noyaux au nombre de cinq pour la portion principale du noyau, et au nombre de deux pour l'autre portion de ce noyau située sur le 3e ventricule. Il en résulte qu'en somme, le noyau d'origine de la 3e paire est divisé exactement en autant de petits noyaux secondaires que le nerf oculo-moteur a de muscles à innerver. Chacun de ces noyaux secondaires est, en effet, le noyau d'origine des fibres qui se portent à chacun des muscles de l'œil (Hensen et Vœlkers, Kahler et Pick). Les filets radiculaires issus de chacun de ces noyaux, nettement distincts dans le pédoncule cérébral, se réunissent bientôt pour constituer le tronc commun de la 3e paire.

On comprend alors que des paralysies de tel ou tel muscle de l'œil, puissent se produire à l'état de paralysie *isolée*, la lésion pouvant atteindre le rameau terminal du nerf, ou son noyau d'origine. Ainsi s'expliquent les paralysies *partielles* de la 3e paire, différentes en cela des paralysies de la 6e et de la 4e paire, qui, elles, sont forcément toujours totales, chacun de ces nerfs n'innervant qu'un seul muscle, et n'ayant qu'un seul noyau d'origine.

Les noyaux d'origine des nerfs et les muscles de l'œil auxquels se rendent ces nerfs sont situés du même côté, il n'y a d'exception que pour le pathétique; ce nerf subit,

en effet, une décussation totale, dans la valvule de Vieussens, de sorte que le noyau d'origine droit du pathétique innerve le grand oblique gauche, et réciproquement.

Ajoutons qu'il existe entre certains noyaux, des connexions très importantes, destinées à associer dans les deux yeux les muscles servant à un même mouvement. Nous reviendrons plus loin sur ce sujet, à propos des paralysies associées.

En résumé, par sa distribution, le nerf moteur oculaire commun préside aux mouvements d'élévation de la paupière supérieure, à tous les mouvements d'élévation et de convergence, à la presque totalité des mouvements d'abaissement et à la rotation de l'œil en dehors sur son axe antéro-postérieur. On voit que l'abduction appartient plutôt aux autres nerfs de l'œil. L'oculo-moteur tient encore sous sa dépendance les mouvements du sphincter de la pupille et la fonction accommodative.

On comprend, d'après ce bref exposé, quelle est l'importance de la paralysie totale du moteur oculaire commun, quel trouble elle apporte dans la motilité extérieure et dans la motilité intérieure du globe oculaire.

Étiologie. — A mesure que s'étend le domaine de la neuro-pathologie, l'étiologie des paralysies oculaires se précise davantage, et l'on est amené à délaisser presque entièrement les anciennes dénominations de paralysies essentielles et de paralysies réflexes dont on avait fait grand abus, spécialement pour l'oculo-moteur. Mieux vaut donc signaler sans rubrique le froid, le rhumatisme, la goutte, le diabète, l'urémie, le zona, les lésions dentaires, comme causes souvent invoquées, sans qu'on ait pu, de leur action précise, donner une explication satisfaisante.

Dans les *intoxications*, le nerf moteur oculaire commun est parfois atteint; les faits de paralysie saturnine de ce nerf semblent assez bien établis, et Mallet a réuni un nombre considérable d'observations concernant des para-

lysies consécutives à l'ingestion de boudins et de saucisses avariés et dans lesquelles le rôle des ptomaïnes est nettement établi. La mydriase est un des premiers symptômes de l'intoxication belladonée. On peut rapprocher des paralysies toxiques du moteur commun, la paralysie si fréquente de l'accommodation qu'on observe dans la *diphthérie*.

La *syphilis* agit souvent sur le nerf, soit qu'elle le frappe directement en y déterminant une névrite (névrite périphérique), soit qu'elle l'atteigne secondairement par des lésions, telles qu'exostoses, périostites, méningites scléreuses et gommeuses, lésions artérielles, gommes et sclérose cérébrale.

Des exsudats méningitiques, des tubercules, un phlegmon orbitaire, peuvent atteindre et comprimer le nerf moteur commun; il peut être contus ou déchiré par un traumatisme ou par une fracture du crâne. Chez le nouveau-né la paralysie du releveur de la paupière est assez fréquente, qu'il s'agisse d'un ptosis accidentel et passager dû à l'action du forceps sur le rameau du releveur, ou d'une autre variété qui mérite réellement le nom de ptosis congénital et semble en rapport avec un arrêt de développement du noyau d'origine du nerf.

En somme, les causes les plus habituelles des paralysies de la troisième paire sont les *affections des centres nerveux* : lésions des pédoncules, telles que gommes, tubercules, hémorrhagies, ramollissements; altérations des tubercules quadrijumeaux, de la colonne grise sous-jacente à l'aqueduc de Sylvius et des noyaux des ventricules.

Le tabes, surtout au début, amène des paralysies dissociées, fugaces et *mobiles*, qui sont en rapport soit avec des névrites *périphériques*, soit avec des lésions des noyaux d'origine.

La paralysie de la paupière supérieure peut dépendre d'une lésion cérébrale d'origine *corticale*; dans plusieurs observations, la blépharoptose a paru associée à une lésion de la région postérieure du lobe pariétal, comme

si le releveur de la paupière avait une origine ou un centre moteur au niveau du pli courbe[1]. En pareil cas le ptosis est isolé ou associé à des troubles hémiplégiques; la blépharoptose siège du même côté que l'hémiplégie; elle est croisée par rapport à la lésion cérébrale.

Il y a des cas où la paralysie du moteur oculaire commun est croisée avec l'hémiplégie des membres[2]. Cette paralysie alterne est généralement un indice de lésion du pédoncule cérébral. En effet, dans le pédoncule cérébral sont groupés les conducteurs moteurs et sensitifs qui unissent le cerveau à la périphérie, les faisceaux moteurs seraient situés à la partie interne du pédoncule, les faisceaux sensitifs à sa partie externe (Maynert). Le nerf moteur oculaire commun émerge de la face interne du pédoncule et ses origines ont traversé le pédoncule sans s'entre-croiser. Il résulte de cette disposition qu'une lésion du pédoncule peut atteindre à la fois le nerf moteur oculaire et les tractus moteurs des muscles avant leur entre-croisement; la paralysie sera donc alterne, elle sera directe pour le nerf moteur de l'œil et croisée pour l'hémiplégie des membres. Je n'insiste pas sur ces paralysies alternes, étudiées en détail avec les maladies de la protubérance.

Symptômes. — La paralysie peut être *complète* ou *incomplète* (*dissociée*).

Supposons un cas de paralysie complète. Ce qui frappe d'abord, c'est la chute de la paupière supérieure (*ptosis*). Le muscle releveur de la paupière étant paralysé, l'œil reste plus ou moins fermé par la contraction du muscle antagoniste, l'orbiculaire, innervé par le facial. Le sujet, malgré ses efforts, ne peut arriver à ouvrir la paupière, et pour y voir use d'un subterfuge : il renverse fortement la tête en arrière, pendant qu'il abaisse autant

1. Landouzy. *Blépharoph. cérébr.* (Arch. de méd., août 1877). — Grasset. *Maladies du système nerveux*, t. I, p. 235. — Audry. *Lyon médical*, 1888. — Houeix. *Du ptosis*. Thèse de Paris, 1888.

2. Grasset. Montpellier, 1887.

que possible le globe de l'œil au moyen du muscle grand oblique. Cette attitude est caractéristique[1].

Le globe de l'œil est presque immobile, il n'y a plus que quelques mouvements en bas et en dehors; l'œil est fixé en dehors, en strabisme divergent, par la contraction du muscle droit externe (6e paire) et en bas par la contraction du muscle grand oblique (4e paire). Cette déviation entraîne la diplopie : le sujet voit deux images croisées, d'où vertiges consécutifs et phénomènes de fausse projection des objets dans l'espace. Il va sans dire que lorsque le ptosis est absolument complet, le patient, ne voyant que de l'œil sain, n'a ni diplopie ni vertiges.

La *pupille* est dilatée et immobile; cette mydriase s'explique de la façon suivante : les fibres musculaires de l'iris qui concourent à la dilatation de la pupille reçoivent leur innervation du grand sympathique, et les fibres musculaires qui concourent au resserrement de la pupille viennent du moteur oculaire commun et se rendent à l'iris par l'intermédiaire du ganglion ophthalmique ; la paralysie des filets constricteurs laisse donc toute action aux filets antagonistes dilatateurs du grand sympathique.

L'*accommodation* peut être paralysée, parce que le moteur oculaire commun innerve le muscle ciliaire, qui joue un rôle important dans l'acte de l'accommodation (Brücke).

Paralysie incomplète ou dissociée. — Au lieu d'être complète, la paralysie de la troisième paire peut n'être que partielle et porter sur une seule branche. Dans ce cas on ne constate parfois qu'un seul symptôme isolé, par exemple, le *ptosis* dans la paralysie du releveur, la *mydriase* dans la paralysie du sphincter pupillaire.

La *paralysie du droit interne* est la plus fréquente des paralysies partielles du moteur commun. Voici ses principaux caractères : diminution des mouvements de l'œil en dedans, strabisme divergent, tête du malade tournée en sens inverse de l'œil paralysé, diplopie croisée avec

1. Blanc. *Paralysies du moteur oculaire commun.* Thèse de Paris, 1885.

écartement des images augmentant à mesure que l'objet se déplace du côté du muscle paralysé.

La *paralysie du droit supérieur* se caractérise par un strabisme inférieur et légèrement externe, par une diplopie croisée, avec fausse image plus élevée que la vraie et inclinée sur celle-ci, qui ne se manifeste que lórsque le regard est porté en haut.

Dans la paralysie du petit oblique, le strabisme est inférieur et interne, la diploplie est homonyme et n'existe que dans le regard en haut, la fausse image est plus élevée que l'image vraie, les images sont inclinées de telle façon, qu'elles s'écartent par en haut et se rapprochent par en bas.

Quand le droit inférieur est paralysé, il existe du strabisme supérieur et légèrement divergent, puis de la diplopie en hauteur et croisée dans le regard en bas, diplopie dans laquelle la différence de niveau des deux images augmente à mesure que l'objet fixé s'abaisse et se porte en abduction.

Dans la paralysie de l'accommodation il y a presque toujours, mais non toujours, mydriase, le malade ne voit que confusément les objets rapprochés et il voit les objets *plus petits* que d'habitude (*micropsie*).

Diagnostic. — Quand la paralysie du moteur oculaire commun est complète, le diagnostic s'impose et point n'est besoin pour l'établir de rechercher la diplopie et la position respective des images. Cette recherche est, au contraire, indispensable quand la paralysie est incomplète; elle est surtout indispensable quand il n'existe qu'une simple parésie, soit pour préciser quel est le rameau atteint, soit pour ne pas confondre la paralysie de la troisième paire avec celle d'une paire voisine. Je ne puis m'étendre ici sur le caractère différentiel des diplopies que je viens d'étudier avec les symptômes des diverses paralysies; il suffira de les comparer pour ne pas commettre d'erreur; mais je dois dire comment se fait la recherche de la diplopie : le patient est assis en face de

l'observateur, les deux yeux bien ouverts et l'un des yeux recouvert par un verre rouge; le médecin debout, tenant une bougie allumée à la main, se place à quelque distance du malade, promène la bougie dans tous les points du champ visuel et s'assure dans les diverses situations de la position respective des deux images, ce qui est facile puisque, grâce au verre coloré, le malade voyant une image rouge et une blanche, peut préciser leurs positions réciproques. Le diagnostic est incomplet si l'on ne recherche qu'en se basant sur les commémoratifs, l'interrogatoire, l'état général du malade. En présence d'une paralysie du moteur commun, l'attention du médecin se fixera sur l'état du système nerveux central, qui doit être étudié avec soin. Pour ne prendre qu'un exemple : surviennent chez un individu jusqu'ici considéré (parce qu'il s'est plaint de diverses douleurs) comme rhumatisant ou comme névropathe, surviennent une paralysie partielle d'un des muscles, ou une chute légère de la paupière, ou une parésie de la pupille, ou encore quelque trouble accommodatif, le tout apparaissant brusquement et disparaissant de même, le médecin devra songer au tabes dont ces paralysies fugaces sont souvent les premiers symptômes, précédant de longtemps les autres phénomènes.

Je rappellerai que la syphilis est une des causes les plus habituelles de la paralysie de la troisième paire; dans les cas où l'origine du mal resterait obscure, on devrait toujours essayer le traitement antisyphilitique.

J'ai montré plus haut, en parlant des causes, toute l'importance que prennent certaines paralysies de l'oculomoteur au point de vue des localisations cérébrales (*paralysie corticale, paralysie alterne*).

Marche. — Durée. — Le début de la paralysie est brusque ou graduel; la durée, la marche, dépendent de la cause qui lui a donné naissance. Chez les ataxiques, si les paralysies du début sont fugaces, paraissent et disparaissent à plusieurs reprises, celles de la période terminale deviennent souvent définitives. Les paralysies d'origine

cérébrale sont plus tenaces que les paralysies périphériques. Les paralysies d'origine syphilitique guérissent facilement, surtout si le traitement est institué dès le début : frictions mercurielles et iodure de potassium; pourtant une durée de deux à trois mois n'a rien d'exceptionnel.

PARALYSIE DU NERF PATHÉTIQUE.

Le nerf de la 4e paire anime le muscle grand oblique, qui dirige l'œil en bas et en dehors en même temps qu'il est rotateur en dedans du méridien vertical; il est un faible auxiliaire du droit externe dans les mouvements de divergence, il aide plus efficacement le droit inférieur dans les mouvements d'abaissement.

Description. — Les symptômes objectifs sont moins prononcés que dans les autres paralysies, la motilité de l'œil est à peine diminuée, le strabisme supérieur et interne est à peine marqué, pourtant la tête est inclinée en bas et du côté du muscle paralysé.

La *diplopie* s'accuse dès que le sujet regarde en bas; elle est fort gênante, puisqu'elle entrave la marche, et entraîne souvent des chutes dangereuses. Les images sont homonymes.

L'image fausse est la plus basse; la différence de hauteur augmente dans l'adduction à mesure que l'objet s'abaisse ; elle diminue dans l'abduction; la fausse image est inclinée de façon à se rapprocher de la vraie par son extrémité supérieure et à s'en écarter par la base. Cette fausse image paraît plus rapprochée que l'image correcte.

PARALYSIE DU MOTEUR OCULAIRE EXTERNE.

Anatomie. — Les nerfs moteurs oculaires externes (6e paire), après avoir pris naissance sur le plancher du

quatrième ventricule des deux côtés du raphé médian, dans des noyaux très voisins, ce qui explique que leurs paralysies soient si souvent doubles, font un long parcours dans la cavité crânienne, en se rapprochant de la base du crâne et en se mettant en rapport avec le sommet du rocher. Ces notions anatomiques font comprendre comment le moteur externe dont le calibre est très petit se rompt assez facilement dans les fractures de la base du crâne (Chevallereau).

Le nerf de la 6ᵉ paire anime le muscle droit externe qui a pour action d'attirer l'œil en dehors, sans avoir d'influence sur la hauteur ou sur le méridien vertical de la pupille, de sorte qu'il est un abducteur pur.

Description. — Cette paralysie présente des caractères très précis : diminution de la mobilité de l'œil en dehors; strabisme convergent, par suite de la contraction du droit interne; inclinaison de la tête du côté du muscle paralysé; diplopie homonyme dans laquelle l'écartement des deux images augmente à mesure que l'objet se déplace du côté du muscle atteint.

Graux et Féréol ont signalé une forme rare de cette paralysie qui survient quand la lésion occupe le noyau d'origine du moteur oculaire externe, et s'accompagne de déviation conjuguée de l'autre œil.

C'est une variété des paralysies associées que nous avons, maintenant, à étudier.

PARALYSIES DES MOUVEMENTS ASSOCIÉS.

Ces paralysies consistent dans la suppression d'un mouvement commun aux deux yeux : mouvement d'élévation ou d'abaissement, mouvement de convergence ou de divergence, mouvement de latéralité à droite ou à gauche. Il ne s'agit plus ici de la paralysie de tel ou tel nerf, de tel ou tel muscle. Comme le dit fort justement Parinaud qui, reprenant les idées de Foville et de Féréol,

a étudié dès 1883 ces différents types de paralysies, « il s'agit essentiellement de la *paralysie d'une fonction* portant sur l'innervation de plusieurs muscles prenant part à cette fonction, en respectant l'innervation de ces mêmes muscles pour d'autres actes »[1].

Description. — Les *paralysies des mouvements horizontaux, de latéralité*, sont les plus fréquentes et les plus intéressantes; leur explication soulève bien des controverses. Pour expliquer comment deux muscles à fonctions opposées (droit interne d'un côté, et droit externe de l'autre côté), innervés par des nerfs différents, s'associent pour aboutir au même mouvement, il faut se rappeler que le muscle droit interne peut entrer en contraction pour exécuter deux mouvements tout à fait différents : 1° Il peut produire un mouvement de convergence, les deux yeux étant portés vers la ligne médiane; dans ce cas, le droit interne droit a pour muscle associé le droit interne gauche. 2° Il peut produire des mouvements de latéralité, les deux yeux étant dirigés d'un même côté du corps; dans le regard à gauche, le droit interne droit a pour muscle associé le droit externe gauche; et réciproquement. Afin de répondre à ces variétés de mouvement, le muscle droit interne reçoit une double innervation; il reçoit un filet nerveux qui vient de son noyau spécial (noyau de la troisième paire), du côté correspondant; ce filet est destiné à la convergence; mais pour le mouvement de latéralité, le droit interne reçoit un filet nerveux qui vient du noyau du droit externe du côté opposé (Duval et Laborde). L'existence de ce filet anastomotique permet d'expliquer les divers types paralytiques *associés* de latéralité[2].

En effet, le noyau de la 6e paire, du côté gauche, par

1. Parinaud. Paralysie des mouvements associés des yeux. *Arch. de neurol.*, mars 1883, et Paralysie et contracture de la convergence. *Bull. de la Soc. d'ophtalm. de Paris*, 1889, p. 170.

2. Sauvineau. Un nouveau type de paralysie associée des mouvements horizontaux des yeux. *Bulletin méd.*, 1895, page 470.

exemple, innerve le droit externe gauche, et, par son rameau anastomotique, il innerve aussi le droit interne droit. Il en résulte qu'une lésion centrale qui détruit le noyau de la 6e paire gauche, produit une paralysie des mouvements conjugués à gauche, c'est-à-dire, que le droit externe gauche et le droit interne droit, associés pour porter les deux yeux à gauche, sont paralysés [1].

Si la lésion est périphérique, si au lieu d'intéresser le noyau, elle touche le tronc de la 6e paire, ou le rameau anastomotique qui se porte au droit interne du côté opposé, il en résulte deux autres types cliniques différents. Dans le premier type, le droit externe d'un côté est paralysé, le droit interne de l'autre côté est en état spasmodique. L'œil auquel appartient le droit externe paralysé ne peut plus se porter vers le côté externe, l'autre œil au contraire s'y trouve fortement attiré par le spasme, il se porte par conséquent au dedans (Parinaud). Dans le second type, tout à fait inverse du précédent, il y a paralysie du droit interne d'un côté avec spasme du droit externe du côté opposé. Ici, c'est l'œil auquel appartient le droit interne qui ne peut plus se porter dans le sens d'action de ce muscle, tandis que l'autre œil se dévie énergiquement en dehors.

La diplopie, dans ces paralysies des mouvements associés horizontaux, fait souvent défaut, et lorsqu'elle existe, elle n'a qu'une importance secondaire. Les paralysies de ce genre sont surtout reconnaissables par l'exploration objective des mouvements oculaires.

Après les paralysies associées qui concernent les mouvements horizontaux, relativement assez fréquentes, signalons les *paralysies associées* qui concernent les *mouvements verticaux*. Elles intéressent, dans les deux yeux à la fois, le mouvement d'élévation, le mouvement d'abaissement, ou ces deux mouvements réunis. Dans les trois cas, il y a coexistence de la paralysie du mouvement de convergence; les mouvements horizontaux de latéralité sont conservés.

1. Graux. Thèse de Paris, 1878.

La *paralysie de la convergence* est caractérisée par l'abolition des trois actes musculaires qui interviennent dans la fixation à petite distance : la convergence, l'accommodation, et la contraction de la pupille (Parinaud). Les symptômes sont les suivants : défaut de convergence des yeux; diplopie croisée persistant dans toute l'étendue du champ du regard, sans modification notable de l'écartement des images; paralysie double de l'accommodation, sans mydriase, absence du réflexe pupillaire d'accommodation. A côté de cette forme typique, essentielle, de la paralysie de la convergence, il existe une autre forme, dans laquelle la paralysie de la convergence coexiste avec la paralysie associée des mouvements verticaux. Quant à ce qu'on a décrit sous le nom de paralysie de la divergence, trouble caractérisé par l'impossibilité de ramener les axes visuels dans le parallélisme, avec diplopie homonyme peu prononcée, il semble qu'il s'agisse plutôt d'une *contracture de la convergence* que d'une paralysie du mouvement opposé.

Pathogénie. — Les causes des paralysies des mouvements associés sont encore mal connues. La paralysie des mouvements horizontaux s'observe, accompagnée de déviation de la tête (déviation conjuguée) dans les quelques lésions cérébrales (hémorrhagie, ramollissement, etc.). Les formes pures de cette paralysie ont été signalées dans certaines affections cérébro-spinales : sclérose en plaques, syphilis cérébrale. Elles peuvent survenir par ictus, et s'accompagner de paralysies diverses. La paralysie essentielle de la convergence a été observée dans la neurasthénie, dans l'hystérie (Borel), dans certaines intoxications par la morphine ou l'alcool (de Græfe), dans l'ataxie locomotrice (Hübscher), dans le goître exophthalmique (Möbius).

Où siègent les lésions qui donnent naissance à ces paralysies des mouvements associés? Les noyaux de muscles qui coopèrent à un même mouvement sont-ils reliés les uns aux autres par des filets anastomotiques, ou bien

existe-t-il au-dessus de ces noyaux, des centres coordinateurs des mouvements? la question est loin d'être entièrement résolue. La paralysie des mouvements horizontaux, nous l'avons vu, s'explique facilement par l'existence du filet anastomotique qui se porterait du noyau de la 6e paire au droit interne opposé, mais il convient d'ajouter que l'existence même de ce faisceau est mise en doute, et que cette explication d'ailleurs est en opposition avec ce que nous savons des autres formes de paralysies associées, qui paraissent tenir à des lésions des centres coordinateurs : tubercules quadrijumeaux, vermis inférieur (Henoch, Bristowe).

Le *traitement* se confond avec celui de l'affection cérébrale qui à causé ces paralysies. Au cas de syphilis on instituera le traitement sans tarder; nous avons ainsi obtenu, à l'hopital Necker, dans un cas de ce genre, une guérison très rapide.

DE L'OPHTHALMOPLÉGIE.

Description. — Il y a une ophthalmoplégie extérieure et une ophthalmoplégie intérieure.

L'*ophthalmoplégie extérieure* est un type clinique, dû à la paralysie de *tous les mucles extrinsèques oculaires*, ou au moins à la paralysie de muscles innervés dans le même œil, par deux nerfs différents, l'un des deux étant constamment le moteur oculaire commun[1]. L'aspect du malade atteint d'*ophthalmoplégie* est des plus caractéristiques. Il a les paupières tombantes, le front plissé, les sourcils arqués (pour remédier à la blépharoptose par la contraction du muscle frontal), les yeux sont immobilisés et quand on relève les paupières avec les doigts, le globe oculaire a l'air d'être figé dans de la cire (Bénédikt). Enfin

1. *Pathogénie et diagnostic des ophthalmoplégies*. Sauvineau. Th. de Paris, 1892.

le malade est obligé de suppléer aux mouvements des yeux par les mouvements de la tête et du cou.

L'*ophthalmoplégie intérieure* est la paralysie de *toute* la musculature intrinsèque de l'œil (sphincter de l'iris et muscle ciliaire).

Ces deux formes réunies constituent l'*ophthalmoplégie totale*.

Chacune de ses formes peut être, suivant les cas, unilatérale ou bilatérale.

D'après le *siège de la lésion* qui leur a donné naissance on peut diviser les ophthalmoplégies en : O. *corticales*, *sus-nucléaires*, *nucléaires*, *radiculaires*, suivant que sont intéressés, l'écorce, les centres coordinateurs des muscles des yeux, les noyaux, les racines nerveuses.

Les troncs peuvent être lésés à la base du crâne ou dans l'orbite, d'où des O. *basilaires* ou *orbitaires*.

Il existe encore des O. *par névrites périphériques*.

Nous avons longuement étudié plus haut, l'ophthalmoplégie *nucléaire*, affection qui est à la protubérance ce que la paralysie labio-glosso-laryngée est au bulbe, ce que l'atrophie musculaire progressive est à la moelle. Nous n'y reviendrons pas ici.

L'ophthalmoplégie *sus-nucléaire* (Sauvineau) est toujours bilatérale et due à des lésions portant sur les centres coordinateurs, situés au-dessus des noyaux : (Tubercules quadrijumeaux, substance grise sous-épendymaire). Les lésions de ces centres produisent des paralysies des mouvements oculaires associés et conjugués. Lorsque ces paralysies portent à la fois sur les différents mouvements associés, elles constituent l'ophthalmoplégie. L'ophthalmoplégie sus-nucléaire affecte ordinairement la forme aiguë, et s'accompagne des phénomènes cérébraux les plus graves.

L'ophthalmoplégie *corticale* porte exclusivement sur les mouvements *volontaires*, qui sont abolis, tandis que les mouvements automatiques, *réflexes*, sont conservés. Cette dissociation paraît jusqu'ici propre à l'hystérie. On

l'a signalée dans le goître exophthalmique (G. Ballet), mais il est vraisemblable, que là encore, elle est due à l'hystérie, qui, dans les cas cités jusqu'ici, accompagnait la maladie de Basedow.

Les ophthalmoplégies *radiculaires* ou *fasciculaires* portant sur les racines des nerfs moteurs de l'œil à leur sortie des noyaux, n'existent pas, et ne peuvent pas exister. Le nerf pathétique, en effet, ne traverse pas les pédoncules et, d'autre part, les filets radiculaires de la 3ᵉ paire et ceux de la 6ᵉ paire sont notablement distants les uns des autres. Il ne s'agit ici que de paralysies de la 6ᵉ paire ou de paralysies de la 3ᵉ paire avec hémiplégie du côté opposé.

Les ophthalmoplégies d'origine *basilaire* sont ordinairement unilatérales. Elles sont toujours mixtes, totales, car une lésion de la base de l'encéphale, ne peut guère léser, dans le tronc nerveux de la 3ᵉ paire, tous les filets qui vont aux muscles moteurs de l'œil, sans altérer également les filets qui vont aux muscles intérieurs. Toute ophthalmoplégie qui n'est qu'extérieure n'est pas d'origine basilaire. Le diagnostic à faire avec certaines ophthalmoplégies orbitaires, d'une part, avec certaines ophthalmoplégies nucléaires, d'autre part, est souvent fort délicat. On recherchera les phénomènes réactionnels cérébraux, tels que céphalalgie, vomissements, etc., qui sont en rapport avec une lésion basilaire, on se basera sur les lésions du nerf optique (amblyopie, névrite optique de l'œil paralysé), du nerf olfactif (paralysie olfactive unilatérale), ou du nerf trijumeau. L'hémianopsie n'est pas caractéristique d'une lésion basilaire. Les causes habituelles de ces ophthalmoplégies basilaires sont : les méningites basilaires (tuberculeuse et syphilitique), les hémorrhagies méningées, les lésions des vaisseaux, les néoplasmes.

Les ophthalmoplégies *orbitaires*, dues peut-être à une lésion primitive du tissu cellulaire rétrobulbaire ou à une lésion des muscles extrinsèques, tiennent habituellement à une altération des nerfs eux-mêmes ou de leurs branches terminales. Ces ophthalmoplégies sont habituellement

unilatérales, mixtes, avec exophthalmie plus ou moins prononcée, peu réductible, et phénomènes douloureux.

Les ophthalmoplégies *périphériques*, très rares dans les maladies infectieuses et dans les intoxications, sont parfois dues à un traumatisme (Morel). Elles ont été signalées en particulier dans le tabes, à titre de paralysies transitoires du début. Leurs caractères principaux sont leur curabilité (Déjerine), et surtout, l'existence de spasmes des muscles associés (rétraction du releveur palpébral de l'œil malade, spasmes des muscles associés dans l'œil sain (Parinaud).

§ 3. PARALYSIE DU NERF RADIAL.

Description. - Des différents nerfs du plexus brachial, le *nerf radial* est celui qui est le plus fréquemment paralysé. La paralysie s'annonce en général par des fourmillements et de l'engourdissement, la perte du mouvement se complète peu à peu.

Dans la paralysie du nerf radial l'attitude de la main est caractéristique; si le malade soulève le bras, la main tombe sur l'avant-bras, et la redresser est chose impossible, parce que les muscles extenseurs du poignet, les deux radiaux et le cubital postérieur sont paralysés. Une étude plus complète permet d'observer les symptômes suivants :

La face dorsale de la main est légèrement bombée et sa face palmaire est excavée, vu la prédominance des muscles des éminences thénar et hypothénar, dont l'action n'est plus balancée par les muscles extenseurs paralysés.

La main et l'avant-bras étant posés sur un plan horizontal, le malade ne peut faire exécuter au poignet aucun mouvement de latéralité, parce que les muscles extenseurs paralysés sont aussi : l'un, le cubital postérieur, un muscle adducteur, et le premier radial, un muscle abducteur (Duchenne).

Les doigts sont fléchis sur le métacarpe et le sujet ne peut les étendre, vu la paralysie de l'extenseur commun.

L'extension des deux dernières phalanges est seule possible, parce que ce mouvement est dû aux muscles interosseux (Duchenne), et encore cette extension des deux dernières phalanges n'est-elle possible que si l'on a soin de suppléer l'action de l'extenseur commun, en redressant préalablement les phalanges métacarpienes.

Les mouvements de flexion des doigts sont, eux aussi, compromis, et, malgré tous ses efforts, le sujet ne peut amener l'extrémité des doigts au contact des régions thénar et hypothénar. Cette faiblesse des muscles fléchisseurs n'est qu'apparente, elle est due au raccourcissement dans lequel sont placés ces muscles par la paralysie des extenseurs (Duchenne), et les mouvements de flexion retrouvent toute leur énergie, si l'on a soin de relever le poignet du malade.

Les muscles long et court supinateurs sont paralysés, ce qu'on *n'observe jamais dans la paralysie saturnine*. Cette paralysie du long supinateur est facile à constater : il suffit de faire exécuter au malade un mouvement de flexion et de pronation de l'avant-bras, tandis qu'on s'oppose à ce mouvement en attirant l'avant-bras en supination ; on constate alors que le long supinateur ne forme aucun relief ; il ne se contracte pas.

État de la sensibilité. — Chez les gens atteints de paralysie radiale, il n'y a pas d'anesthésie à la moitié postérieure et externe de l'avant-bras et de la main, parties qui reçoivent leur sensibilité du nerf radial. C'est là un fait assez singulier, et l'on se demande comment une même cause, agissant sur un nerf mixte, respecte les filets sensitifs de ce nerf alors qu'elle atteint ses filets moteurs. Plusieurs explications ont été données. Si la sensibilité est conservée, a-t-on dit, ce n'est pas que les filets sensitifs du nerf soient épargnés, mais c'est grâce à la suppléance qui lui est fournie par d'autres rameaux nerveux, c'est une *sensibilité récurrente*. Les travaux phy-

siologiques de MM. Arloing, Tripier, Vulpian, les observations de MM. Weir-Mitchell, Richet, etc., prouvent en effet que la sensibilité cutanée peut être conservée dans un territoire privé de son nerf cutané ordinaire. Ce phénomène est basé sur les conditions anatomiques suivantes :

Quand on coupe la racine motrice d'un nerf mixte, on voit que le bout périphérique du nerf sectionné est encore sensible, grâce à des fibres sensitives récurrentes qui, venues des racines postérieures, remontent vers les racines antérieures. Eh bien, quand on coupe un nerf cutané de la main chez le chien (Arloing et Tripier), on voit que le bout périphérique du nerf sectionné contient quelques fibres qui ne dégénèrent pas, qui sont par conséquent en relation avec la moelle et qui viennent vraisemblablement des anastomoses des nerfs collatéraux des doigts (Sappey) ou des plexus qui sont formés par leurs dernières ramifications. Ces fibres récurrentes périphériques ne remontent pas jusqu'aux centres avec le nerf qu'elles accompagnent, elles se perdent chemin faisant pour se jeter dans la peau. C'est donc par cette voie de suppléance que se rétablit la sensibilité après la section d'un nerf cutané de la main, et cette explication a été donnée pour expliquer la conservation de la sensibilité dans la paralysie du nerf radial.

Néanmoins certains auteurs (Onimus), bien que reconnaissant la possibilité de la suppléance par voie récurrente, ne seraient pas éloignés de rechercher ailleurs la cause du phénomène que nous étudions. Lorsque le nerf radial est atteint à son lieu d'élection, que ce soit par compression ou par le froid, on ne peut pas admettre un instant que ses fibres motrices soient seules touchées et ses fibres sensitives respectées; mais ce qu'on peut admettre, c'est que la résistance de la fibre sensitive est supérieure à la résistance de la fibre motrice; ce qu'on peut admettre encore, c'est que les fonctions de sensibilité sont plus difficilement abolies que les fonctions de

motilité. Nous retrouvons un fait analogue dans la moelle épinière : nous savons en effet (Vulpian) que la sensibilité ne suit pas dans la moelle un chemin tracé à l'avance : elle passe, suivant le cas, par la substance grise ou par les cordons postérieurs ; quand l'une de ces parties est compromise, l'autre peut la suppléer, et il faut que ces parties soient détruites sur une grande étendue pour que l'anesthésie soit complète dans les territoires correspondants. En d'autres termes, les conducteurs des impressions sensitives se suppléent facilement, et il suffit qu'un petit nombre d'entre eux soit conservé pour expliquer la persistance de la sensibilité, alors qu'une lésion analogue des conducteurs de la motilité produirait la paralysie.

Contractilité faradique. — La contractilité électro-musculaire est conservée dans la paralysie du nerf radial, tandis qu'elle est perdue dans la paralysie du nerf facial (je parle de ce qui a lieu dans les cas intenses de paralysie faciale). Ces différences dans l'état de l'excitabilité électro-musculaire ont été diversement interprétées. Voici ce que dit Duchenne : « S'il est vrai que, sous l'influence du froid, les nerfs augmentent de volume, l'aqueduc de Fallope parcouru par la septième paire doit s'opposer à cette augmentation de volume et, conséquemment, comprimer ce nerf de manière à diminuer l'irritabilité des muscles auxquels il se distribue. Cette cause de compression n'existant pas pour le nerf radial, on comprend que la paralysie de ce nerf puisse exister, sans que la contractilité électro-musculaire soit affaiblie. » L'explication donnée par Duchenne n'est pas suffisante ; elle repose sur deux hypothèses qui se détruisent : la première, c'est que le nerf facial est toujours comprimé dans l'aqueduc de Fallope, ce qui n'est pas démontré ; et la seconde, c'est que la paralysie radiale a toujours lieu *a frigore* ; ce qui est exagéré, car la paralysie radiale est souvent due à une compression, et si, d'après Duchenne, c'est la compression du nerf facial dans l'aqueduc de

Fallope qui suffit à éteindre la contractilité électro-musculaire, la compression du nerf radial devrait donc avoir le même résultat. Or, c'est ce qui n'a pas lieu : il faut donc chercher d'autres explications.

Pour M. Onimus[1], la différence apparente des réactions électro-musculaires dans les paralysies radiale et faciale ne tient qu'à une question de *degré*.

Étiologie. — Pathogénie. — La pathogénie de la paralysie radiale n'est pas complètement élucidée, et l'on est loin d'être d'accord sur son mode de production.

Sans parler des causes rares, telles que la compression du nerf par l'usage des béquilles[2], par plaies, tumeurs, fractures, luxation, commotion, paralysies professionnelles (porteurs d'eau)[3], on peut dire que l'étiologie habituelle de la paralysie radiale se résume en deux mots le *froid* ou la *compression*.

Pour Duchenne[4], la paralysie serait toujours due à l'action du *froid*, ce qu'on nomme improprement paralysie rhumatismale. En relisant les travaux de Duchenne, on retrouve partout l'étiologie *a frigore*; que le malade se soit couché sur l'herbe ou sur le sol humide; qu'il se soit endormi sur une chaise, les bras croisés, ou qu'il ait laissé ses bras hors du lit, on voit que Duchenne recherche avant tout l'action du froid : le malade était en moiteur ou en transpiration, il avait dans sa chambre une porte ouverte, une croisée mal fermée; et c'est le refroidissement qui joue le principal rôle dans la pathogénie de la paralysie radiale.

A côté de l'opinion exclusive de Duchenne se place l'opinion non moins exclusive qui attribue la paralysie radiale à la compression du nerf. M. Panas, qui est le défenseur de cette théorie, n'admet pas l'action du froid,

1. Onimus. *Gaz. hebd.*, 1878, n° 25.
2. Laferon. Thèse de Paris.
3. Bachon. *Paral. rad. chez les porteurs d'eau de Rennes* (*Mém. de méd. milit.*, 3° série, t. XI, p. 323).
4. Duchenne. *Électrisation localisée*, p. 700.

et déclare que « dans l'immense majorité des cas, pour ne pas dire *toujours*, la paralysie idiopathique reconnaît pour cause une compression du tronc nerveux[1] ». Cette compression est favorisée par la situation superficielle du nerf, qui devient sous-cutané au moment où il contourne le bord externe de l'humérus pour se porter en descendant dans l'interstice musculaire du long supinateur et du brachial antérieur. La compression du nerf à ce niveau peut se produire par différents mécanismes : tantôt le sujet s'endort le bras sous la tête, se servant de son bras comme d'un oreiller, tantôt il s'endort, le bras appuyé contre un plan résistant (lit, table, dossier d'une chaise, marche d'escalier), qui comprime le nerf.

La paralysie du nerf radial par la compression est un fait accepté de tous et sur lequel il me paraît inutile d'insister ; M. Panas a le mérite de l'avoir mis en relief. Mais pourquoi rejeter absolument la paralysie radiale *a frigore*? pourquoi le froid, qui détermine des paralysies du nerf facial et du nerf laryngé externe (paralysie du muscle crico-thyroïdien), ne déterminerait-il pas également la paralysie du nerf radial?

Une des raisons principales qui engagent M. Panas à rejeter la paralysie radiale *a frigore*, c'est sa *localisation* : ainsi le triceps brachial ne participe jamais à la paralysie, tandis que le muscle long supinateur est toujours paralysé ; et cette localisation, qui s'explique facilement quand il s'agit de compression, ne saurait s'expliquer par un refroidissement.

Cet argument ne me paraît pas suffisant, car en fait de localisation on trouve à chaque instant des exemples qui sont encore inexplicables et néanmoins positifs. Pourquoi, par exemple, la paralysie saturnine, qui a tant de rapports avec la paralysie que nous décrivons, se localise-t-elle aux muscles extenseurs en respectant le long supinateur? pourquoi l'atrophie musculaire progressive

1. *Archives générales de médecine*, juin 1873, p. 672.

débute-t-elle presque toujours par le muscle court abducteur de l'éminence thénar? pourquoi la paralysie glosso-labio-laryngée frappe-t-elle d'abord et avant tout le muscle lingual supérieur? Ce sont là des faits qu'on ne saurait nier, et pour ce qui est de la localisation de la paralysie radiale, si le froid respecte le nerf dans ses parties supérieures et abolit ses fonctions à partir du muscle long supinateur, c'est sans doute parce qu'il l'atteint dans le point où sa position superficielle le rend plus accessible aux agents extérieurs. Du reste il existe des observations indéniables de paralysie radiale *a frigore* (Chapoy[1], Vicente[2], Duplay[3]). Il est vrai qu'on a prétendu (Richet[4]) que, même dans le cas de refroidissement, la paralysie est due à un phénomène de compression, parce que le nerf, gonflé à l'intérieur du canal ostéo-fibreux qui l'enchâsse, y subit une sorte d'étranglement. Cette hypothèse, avancée par Erb au sujet de la paralysie du nerf facial *a frigore*, ne me paraît applicable qu'à quelques cas, car d'autres nerfs, moteurs ou mixtes, sont paralysés sous l'influence du froid, sans qu'on puisse invoquer l'étranglement et la compression du nerf dans un canal inextensible.

Le *diagnostic* est simple. J'ai déjà dit que la paralysie du nerf radial diffère de la paralysie saturnine des extenseurs en ce que cette dernière n'est pas accompagnée de la paralysie du muscle long supinateur.

La *marche*, la *durée* de la paralysie radiale varient suivant ses causes et ses variétés. La paralysie guérit après un temps plus ou moins long; la faradisation est absolument indiquée.

1. Chapoy. *Paral. du nerf radial.* Thèse de Paris, 1874.
2. Vicente. *Paral. a frigore du nerf radial.* Thèse de Paris, 1873.
3. *Progr. méd.*, 1877, n° 15.
4. Thèse de Paris, 1877.

§ 4. PARALYSIES RADICULAIRES. — PARALYSIES RADICULAIRES DU PLEXUS BRACHIAL.

Les nerfs rachidiens présentent parfois, entre leur émergence de la moelle et leur entrée dans les divers plexus qu'ils constituent, des altérations qui se traduisent en clinique par des paralysies. Ces paralysies ont reçu le nom de *paralysies radiculaires*.

Il existe autant de variétés de paralysies radiculaires que l'on compte de plexus; celles qui sont tributaires des lésions des premiers nerfs cervicaux et des nerfs sacrés n'ont pas encore été étudiées. Les paralysies radiculaires du plexus lombaire sont fort peu connues; elles s'observent généralement pendant la grossesse et surtout après l'accouchement[1], et sont attribuées à la compression exercée par la tête du fœtus sur les racines nerveuses. Elles portent généralement sur le nerf lombo-sacré (4e et 5e paires lombaires) au moment où ce filet nerveux contourne en arrière la saillie du détroit supérieur; elles donnent naissance à une paralysie limitée au domaine du nerf sciatique poplité externe et quelquefois (Vinay[2]) à la sphère du nerf fessier supérieur : moyen et petit fessiers, tenseur du fascia lata.

Les paralysies radiculaires du *plexus brachial* ont été au contraire, dans ces dernières années, l'objet de plusieurs travaux importants qui permettent d'en retracer l'histoire.

Aperçu anatomo-physiologique. — Auparavant, rappelons que le *plexus brachial* est formé par les quatre dernières paires cervicales et par la première paire dorsale. Il innerve les muscles du membre supérieur, ceux du

1. Bianchi. Thèse de Paris, 1867. — Lefèvre. Thèse de Paris, 1876.
2. Vinay. *Revue de médecine*, 10 juillet 1887.

moignon de l'épaule proprement dit, ainsi que les muscles sous-clavier, grand dentelé, angulaire, rhomboïde, pectoraux, grand dorsal. Il fournit la sensibilité à la peau du membre supérieur, à l'exception de celle qui recouvre la face interne et postérieure du bras ainsi qu'une partie du moignon de l'épaule. Les nerfs qui se rendent à cette zone cutanée proviennent des deuxième et troisième nerfs intercostaux. Enfin chacune des branches nerveuses qui sert à la constitution du plexus brachial émet, aussitôt après la réunion des deux racines qui la constituent, c'est-à-dire en dehors des ganglions spinaux, des *rameaux communicants* qui servent à former le tronc du grand sympathique.

L'enchevêtrement constitué par le plexus brachial est au premier abord inextricable : mais les recherches minutieuses de Féré[1] ont montré que par une dissection attentive on peut arriver à démêler à peu près la part prise par chaque paire rachidienne à la constitution des divers nerfs émanant du plexus : ainsi les cinquième et sixième nerfs cervicaux donnent naissance au musculo-cutané (biceps, brachial antérieur et coraco-brachial), au circonflexe (deltoïde), aux nerfs des muscles sus et sous-épineux, grand rond, grand dorsal, grand pectoral, et grand dentelé, ainsi qu'aux filets du radial qui innervent les supinateurs. Les expériences de Ferrier et Yéo[2], ainsi que celles de Forgues, ont prouvé que l'excitation électrique de ces deux paires rachidiennes amène chez le singe la contraction de ces mêmes muscles. Enfin Erb[3], qui le premier a attiré l'attention sur les *localisations radiculaires*, a montré que chez l'homme il existe dans le creux sus-claviculaire un point (*point de Erb*) dont l'excitation électrique, pratiquée à travers la peau, produit la contraction simultanée du deltoïde, du biceps, du brachial antérieur et du long supinateur. Ce point siège à

1. *Arch. de neurol.*, mars 1883.
2. *Proceed. of the Roy. Society*, mars et juin 1881.
3. Strauss. *Gaz. hebd.*, 1880, p. 214.

deux ou trois centimètres au-dessus de la clavicule, immédiatement en dehors du bord postérieur du sterno-cléido-mastoïdien, au niveau du tubercule antérieur de l'apophyse transverse de la sixième vertèbre cervicale. Ces dissociations fonctionnelles, que les recherches anatomiques et physiologiques laissaient pressentir, se réalisent parfois en clinique.

Étiologie. — Les paralysies radiculaires, au point de vue étiologique, se rapprochent des paralysies périphériques : elles surviennent ordinairement à la suite de traumatismes : chute violente sur l'épaule, réduction de luxation scapulo-humérale, plaie par armes à feu, compression par le forceps (Duchenne[1]), cal vicieux (fracture de la clavicule), abcès (mal de Pott), tumeur ganglionnaire. Elles peuvent être consécutives à un refroidissement, ou bien être d'origine réflexe (Rendu[2]), et sont alors sous la dépendance d'une affection gastro-hépatique. Enfin dans quelques cas la cause nous échappe.

Symptômes. — La paralysie peut être totale ou partielle :

1° *Totale*, elle porte sur toutes les racines du plexus, le bras retombe inerte, le moignon de l'épaule est abaissé, aplati, le malade ne peut infléchir l'avant-bras, ni remuer les doigts; l'anesthésie est complète à la main et à l'avant-bras ; au bras elle ne porte que sur la face externe et sur une partie de la face postérieure. Au contraire la face interne du bras, le moignon de l'épaule, ont conservé leur sensibilité. Les réflexes sont abolis, les muscles présentent rapidement les phénomènes de dégénérescence, l'électrisation au niveau du point de Erb ne produit aucune secousse. L'atrophie musculaire est précoce. Les troubles trophiques cutanés que l'on a coutume d'observer à la suite des lésions nerveuses périphériques se retrouvent au grand complet : peau atrophiée et lisse, malformation

1. *Paral. consécut. aux lés. traumat. des nerfs mixtes*, 2e édit., 1861, et 3e édit. 1872. *Paral. obstétricales*, 3e édit., p. 357.
2. *Revue de médecine*, 10 septembre 1886.

des ongles, cynose, suppression de la sécrétion sudorale, abaissement de la température pouvant atteindre parfois deux degrés (Giraudeau[1]); adipose sous-cutanée, ankylose fibreuse, etc.

On peut constater également, des phénomènes oculo-pupillaires avec myosis (paralysie des fibres radiées de l'iris innervées par le sympathique); avec rétrécissement de la fente palpébrale (paralysie du muscle orbito-palpébral) et quelquefois petitesse et rétraction du globe oculaire (Hutchinson[2], Le Bret[3]). La pupille rétrécie, réagit encore à la lumière, mais moins énergiquement que la pupille du côté sain. Ces troubles d'innervation sont liés à la destruction du *rameau communicant* du premier nerf dorsal, ainsi que l'ont montré les recherches expérimentales de Mlle Klumpke[4].

2° *Partielles.* — Les paralysies partielles, beaucoup plus intéressantes que les précédentes, comprennent deux types principaux :

a. Le *type supérieur* est constitué par la paralysie du deltoïde, du biceps, du brachial antérieur et du long supinateur: elle correspond, on le voit, à la distribution des cinquième et sixième nerfs cervicaux : ce sont des cas de ce genre qui ont attiré au début l'attention de Duchenne (Erb). Accessoirement les muscles du moignon de l'épaule peuvent être intéressés : ainsi, dans l'observation publiée par Giraudeau, les sus- et sous-épineux étaient paralysés. Ces muscles étant innervés par le nerf sus-scapulaire qui naît de l'angle de réunion de la cinquième et de la sixième paire avant leur entrée dans le plexus, c'est une preuve de plus en faveur de la localisation radiculaire émise par Erb. Les troubles de la sensibilité et les troubles cutanés trophiques font défaut ainsi que les troubles oculo-

1. *Revue de médecine*, 1884, p. 186.
2. *Med. Tim. f. Gaz.*, 1868, t. I, p. 584.
3. Le Bret. *Société de biologie*, 1853.
4. *Revue de médecine*, juillet et septembre, 1886. Mme Déjerine-Klumpke. *Polynévrite en général; paral. et atroph. saturnines en particulier.* Th. de Paris, 1889.

pupillaires. Secrétan[1] a pu en réunir 28 observations.

b. Le *type inférieur* n'est à l'heure actuelle représenté que par deux observations, l'une due à Seeligmuller[2], l'autre à Barwinkel[3]. Dans ces cas la paralysie au début fut totale, puis elle aboutit peu à peu à la paralysie complète du nerf cubital avec atrophie des muscles qu'il innerve. L'anesthésie existait avec la même distribution que dans la paralysie totale. Le malade de Seeligmuller présenta en outre de l'anesthésie de la face interne du bras et de l'avant-bras, ce qui semble indiquer que les deuxième et troisième nerfs intercostaux étaient également intéressés. Les troubles oculo-pupillaires se retrouvaient dans les deux cas.

Marche. — D'après Rendu, les paralysies radiculaires débuteraient par une période douloureuse plus ou moins accentuée, et qui dans certains cas passe inaperçue; les troubles moteurs apparaîtraient ensuite et s'accompagneraient d'atrophie au bout de quelques jours. Souvent au début la paralysie est totale, puis elle se localise pour revêtir, soit le type supérieur, soit le type inférieur. Elles présentent dans leur évolution les mêmes caractères que les paralysies périphériques : légères, elles durent trois et six semaines; graves, elles sont souvent persistantes.

Diagnostic. — Elles peuvent être confondues avec les paralysies consécutives à un *traumatisme de l'épaule* (luxation, fracture), mais dans celles-ci les muscles de la ceinture scapulo-humérale sont seuls lésés et l'articulation de l'épaule est atteinte d'ankylose; les paralysies *hystéro-traumatiques* (Charcot) surviennent en général six, huit, dix jours après l'accident, elles s'accompagnent d'anesthésie *totale* du membre supérieur, ou d'hémianesthésie, sont susceptibles de transfert, ne sont pas toujours flasques, ne se compliquent jamais de troubles oculo-pupillaires. Les *myélytes* enfin sont souvent bilatérales ;

1. Thèse de Paris, 1885.
2. *Berl. Klin. Woch.*, 1872, p. 42.
3. *Deutsch. Arch. f. klin Med.*, 1874. p. 545.

les troubles sensitifs qui les accompagnent ne présentent pas la même topographie : les réflexes sont souvent exagérés et les réactions électriques différentes.

Les paralysies que nous venons d'étudier sont tributaires des révulsifs, de l'électricité et du massage, au même titre que les névrites périphériques.

§ 5. PARALYSIE DU NERF TRIJUMEAU.

Le *nerf trijumeau* est formé de deux portions : l'une, sensitive, vient de la grosse racine à laquelle est annexé le ganglion de Gasser, et fournit trois nerfs sensitifs : l'ophthalmique, le maxillaire supérieur et une partie du maxillaire inférieur; l'autre racine, motrice, s'unit à la branche maxillaire inférieure et donne le mouvement aux muscles masséter, temporal, ptérygoïdien et sus-hyoïdien, dévolus à l'acte de la mastication.

La paralysie complète du nerf de la cinquième paire comprend donc l'anesthésie d'un nerf sensitif et la paralysie d'un nerf moteur[1].

Description. — A. *Paralysie de la branche ophthalmique.* — La branche ophthalmique se distribue à l'œil après s'être divisée en trois rameaux : lacrymal, frontal et nasal, et la paralysie de ce nerf détermine l'anesthésie de la peau et des muqueuses qui font partie de son territoire, à savoir : le front, la paupière supérieure, le nez, la conjonctive et la membrane pituitaire. Cette *anesthésie faciale* s'arrête sur la ligne médiane. Ce qui est remarquable, c'est que tout l'œil peut être insensible, à l'exception de la cornée transparente; voici comment Cl. Bernard explique ce phénomène : le nerf nasal fournit une racine au ganglion ophthalmique, mais, outre les filets indirects que le rameau nasal envoie à l'œil par l'inter

1. Ortel. Thèse de Paris. 1866.

médiaire du ganglion ophthalmique, il fournit encore à cet organe des filets ciliaires directs. La sensibilité que l'œil reçoit par les filets indirects du ganglion ophthalmique diffère de la sensibilité qui lui arrive par les filets ciliaires directs du nerf nasal; l'iris et la conjonctive reçoivent les deux ordres de filets, les nerfs ciliaires directs et les filets indirects, tandis que la cornée transparente ne reçoit que les filets ciliaires indirects. On conçoit dès lors qu'il puisse exister telle lésion qui entraîne l'insensibilité complète de tout l'œil, moins la cornée transparente, et réciproquement que la cornée devienne insensible, toutes les autres parties de l'œil ayant conservé leur sensibilité.

Le point de départ de l'action réflexe étant aboli, le clignement ne se fait plus automatiquement et les mouvements de l'iris sont ralentis.

B. *Paralysie du nerf maxillaire supérieur.* — Ce nerf se distribue à une partie du nez et de la joue, à la région sous-orbitaire, aux gencives, à la lèvre et aux dents supérieures; il donne encore la sensibilité générale à la muqueuse du nez. Ces parties deviennent insensibles dans la paralysie du nerf, l'excitation de la muqueuse ne provoque plus l'éternuement, et l'olfaction est imparfaite. Si l'odorat est diminué, ce n'est pas que le nerf maxillaire ait, comme le nerf olfactif, une sensibilité spéciale, mais il semble que l'intégrité de la sensibilité de la muqueuse soit nécessaire au fonctionnement normal de l'odorat.

C. *Paralysie du nerf maxillaire inférieur.* — Ce nerf est formé de deux parties, l'une sensitive, l'autre motrice; dans la paralysie du nerf sensitif, l'anesthésie occupe la région temporale, une partie de la joue, la muqueuse de la bouche et du voile du palais, les dents et les gencives inférieures, la langue dans ses deux tiers antérieurs, la lèvre inférieure et le menton. Il résulte de l'anesthésie de la muqueuse buccale que la salive s'écoule et que les aliments s'accumulent derrière l'arcade dentaire. Si le

malade porte son verre à la bouche, il a la sensation d'un *objet cassé par le milieu*, car les lèvres et les dents du côté sain ont seules conservé leur sensibilité tactile; ce symptôme est caractéristique. Le voile du palais est insensible; on peut le toucher sans provoquer de mouvements réflexes; la déglutition est gênée. Le nerf lingual donne la sensibilité générale à la langue et s'associe à la corde du tympan pour donner la sensibilité gustative aux deux tiers antérieurs de la langue, le nerf glosso-pharyngien étant réservé à la partie postérieure: la paralysie du maxillaire inférieur porte donc une grave atteinte au sens du goût, dans la moitié correspondante de la langue.

D. *Branche motrice.* — Quand la paralysie atteint la branche motrice du trijumeau, les muscles masticateurs sont paralysés et la mâchoire inférieure est légèrement déviée du côté sain.

Les *troubles trophiques* qui accompagnent parfois la paralysie du trijumeau sont ceux que nous avons signalés au sujet de la névralgie de ce nerf.

Étiologie. — La paralysie d'origine périphérique est totale ou partielle. Le refroidissement produit ces deux variétés; quant aux diverses lésions qui ont été signalées (cancer, exostose, méningite chronique, contusions, plaies), elles produisent une paralysie partielle, si elles siègent sur l'une des branches du nerf; elles la produisent totale, si elles atteignent le nerf dans son ensemble avant le ganglion de Gasser.

Paralysie d'origine centrale. — La paralysie du trijumeau peut dépendre d'une altération de ses noyaux d'origine, ce qu'on observe dans le cours de l'ataxie locomotrice[1].

Une lésion de la *protubérance* peut intéresser le faisceau sensitif du nerf trijumeau en même temps que le faisceau sensitif général; il en résulte une hémianesthésie faciale

1. Pierret. *Symptôm. céph. du tabes dorsalis.* Thèse de Paris, 1878.

avec hémianesthésie de tout un côté du corps ; les deux sens cérébraux, la vue et l'olfaction, sont seuls conservés (Couty).

L'hémianesthésie complète, avec perte des deux sens cérébraux, la vue et l'olfaction, peut exister quand la lésion cérébrale siège sur la partie la plus *reculée de la capsule interne*. A part l'hystérie, où cette hémianesthésie peut exister isolée, il est rare qu'il n'y ait pas en même temps des troubles de paralysie, hémiplégie vulgaire ou paralysie de nerfs crâniens, suivant le siège de la lésion. On a même signalé l'*aphasie*. Ces différentes modalités avec leurs localisations respectives ont été étudiées avec le plus grand soin par M. Grasset[1]

CHAPITRE X

TROUBLES TROPHIQUES ET VASO-MOTEURS

§ 1. TROUBLES TROPHIQUES EN GÉNÉRAL.

Description. — Les lésions des centres nerveux et des nerfs entraînent quelquefois à leur suite des accidents qui ont pour caractères communs des troubles de nutrition, ce qui leur a valu le nom de *troubles trophiques*[2] Ces troubles trophiques occupent la peau, les muqueuses,

1. Grasset. *Étud. clin.*, Montpellier. 1878.

2. Arnozan. *Lésions trophiques consécutives aux maladies du système nerveux*. Thèse d'agrégation. Paris, 1880. — Leloir. *Affections cutanées d'origine nerveuse*. Thèse de Paris.

le tissu cellulaire, les muscles, les os, les articulations, les viscères; ils aboutissent à des éruptions, à une perte de substance, à une ulcération, à une atrophie, à une gangrène, à une nécrose, à un arrêt de développement; quelquefois, au contraire, ils se traduisent par un excès de développement, par une exubérance du tissu affecté

La plupart de ces troubles trophiques ont été étudiés avec les maladies des centres nerveux et des nerfs, les autres seront examinés dans les chapitres suivants : je me contente donc de grouper ici dans une *vue d'ensemble* ces désordres de nutrition.

a. *Peau.* — Les troubles trophiques de la peau sont fréquents. Les éruptions d'herpès affectent parfois la forme particulière du *zona*, les éruptions eczémateuses, pemphigoïdes, érythémateuses, surviennent à la suite de maladies des nerfs (névrite, névrites périphériques[1], névralgie, blessures) à la suite de maladies de la moelle épinière (tabes dorsalis, tumeurs). Les phlyctènes et les eschares à marche rapide (décubitus acutus) s'observent dans les lésions de l'encéphale et de la moelle : aux lésions de l'encéphale (hémorrhagie, ramollissement) appartient l'eschare fessière; aux myélites aiguës, infectieuses ou traumatiques, appartient l'eschare de la région sacrée. Les eschares à marche lente s'observent dans le mal perforant, plantaire et palmaire[2], dans la gangrène symétrique des extrémités[3]. Le système pileux (décoloration, chute des poils et des cheveux) participe à ces troubles trophiques (névralgie du trijumeau, trophonévrose faciale, hystérie). L'état de la peau qu'on désigne sous le nom de *peau lisse* et qui aboutit à l'atrophie des glandes sébacées, à l'état fendillé de la peau, à la sclérose, s'observe dans les lésions des nerfs, dans la sclérodermie.

1. Giraudeau. *Des névrites périphériques* (*Arch. de méd.*, 1887).
2. Péraire. *Mal perforant palmaire* (*Arch. de méd.*, juillet et août 1886).
3. De Viville. *Gangrène des pieds d'origine nerveuse*. Thèse de Paris, 1888.

b. *Tissu cellulaire.* — Tantôt le tissu cellulaire sous-cutané disparaît, comme dans la trophonévrose faciale; tantôt il devient exubérant, il y a une véritable *adipose*, comme dans les atrophies musculaires deutéropathiques, il est tuméfié, œdématié, induré dans le myxœdème.

c. *Muqueuses.* — L'herpès de la pituitaire, de la langue, des lèvres, de la conjonctive, et l'ulcération de ces muqueuses, accompagnent les lésions du nerf trijumeau.

d. *Muscles.* — Les *atrophies musculaires* consécutives aux maladies de la moelle peuvent être divisées en deux classes : dans l'une l'évolution anatomique et clinique de l'atrophie est aiguë (myélites aiguës, hématomyélie, paralysie infantile); le type de la seconde classe est l'atrophie musculaire progressive. La forme de l'altération musculaire est variable : tantôt c'est l'atrophie musculaire pure; ailleurs l'atrophie est accompagnée de dégénérescence graisseuse ou scléreuse. Ces atrophies musculaires doivent être rattachées à une altération des cornes antérieures de la substance grise médullaire.

Sous l'influence des lésions des nerfs moteurs (surtout lésions traumatiques), les muscles subissent une altération plus ou moins rapide et leur contractilité électrique disparaît complètement ou en partie. Les atrophies musculaires alcooliques et saturnines sont des types d'atrophies névritiques. Les *névrites périphériques* jouent un grand rôle dans ces troubles trophiques.

L'atrophie musculaire fait partie des troubles trophiques de l'*hystérie*.

Dans quelques cas, le muscle, au lieu d'être atrophié, paraît hypertrophié; mais en réalité la fibre musculaire est atrophiée, et l'apparence hypertrophique vient de l'exubérance des éléments conjonctifs et graisseux (paralysie musculaire pseudo-hypertrophique). Chez quelques malades enfin, il y a *myopathie*, *atrophie progressive*; le trouble trophique ne réside ni dans la moelle ni dans les

cordons nerveux, il paraît résider dans le muscle lui-même (type Landouzy-Déjerine).

c. *Os*. — Les os sont altérés (ostéite raréfiante); ils deviennent fragiles et cassants dans le *tabes dorsalis*, ils s'atrophient dans la trophonévrose faciale, ils subissent un arrêt de développement dans la paralysie infantile, ils s'hypertrophient dans l'*acromégalie* (Marie), dans l'ostéo-arthropathie hypertrophiante pneumique.

f. *Articulations*. — Les *arthropathies* n'ont pas les mêmes caractères dans les lésions de l'encéphale et de la moelle. Aux lésions de l'encéphale appartiennent des arthropathies qui se développent après quelques semaines, à la période des contractures secondaires; la douleur et la tuméfaction de la jointure rappellent le rhumatisme articulaire; dans les maladies de la moelle, les arthropathies sont aiguës, si la myélite est aiguë, mais dans le tabes dorsalis l'arthropathie se déclare sans douleur et sans fièvre; elle est caractérisée par une énorme tuméfaction de l'articulation avec usure rapide des surfaces osseuses.

Pathogénie. — On voit par l'énumération précédente que des *troubles trophiques*, nombreux et variés, peuvent être produits par des lésions centrales et périphériques du système nerveux.

Plusieurs théories cherchent à expliquer le mécanisme de ces troubles trophiques. On a d'abord invoqué la paralysie des nerfs vaso-moteurs; mais les nombreuses expériences de Claude Bernard et de Brown-Séquard nous montrent que la paralysie des nerfs moteurs a seulement pour effet de congestionner la partie à laquelle ils se rendent; ils la placent, jusqu'à un certain point, dans un état favorable au développement de l'inflammation, mais ces conditions ne suffisent pas à provoquer des troubles trophiques. « Jamais on n'a vu l'atrophie des muscles de la tête se produire chez les animaux à la suite de la section du cordon cervical du grand sympathique » (Vulpian). Ce n'est donc pas dans les nerfs vaso-moteurs

qu'il faut rechercher la cause des troubles trophiques.

Une autre théorie a été proposée : celle des *nerfs trophiques*. Elle est due à Samuel. Le rôle des nerfs trophiques serait « non pas d'opérer directement, mais d'activer dans la profondeur des tissus les échanges qui constituent l'assimilation et la désassimilation élémentaires ».

L'existence des nerfs trophiques comme nerfs distincts n'est pas admissible, mais on n'en reste pas moins en face de ce fait incontestable, que les nerfs puisent quelque part dans le système nerveux leurs propriétés trophiques, comme ils y puisent leurs propriétés motrices et sensitives.

Ce n'est donc pas le nerf qui est trophique, mais ce sont les centres nerveux qui lui communiquent cette propriété, et par centres nerveux je n'entends pas seulement les agglomérations cellulaires de la moelle ou de l'encéphale, mais encore les agglomérations cellulaires périphériques, disséminées au voisinage des organes et dans leur parenchyme (*ganglions nerveux*).

Eh bien, les troubles trophiques sont-ils dus à une suspension de ce pouvoir trophique des centres nerveux, ou à une exagération de ce pouvoir trophique? Cette question, souvent discutée et diversement résolue, a été bien exposée par M. Onimus[1]; la voici résumée en quelques mots :

D'une façon générale, la nutrition des éléments anatomiques consiste en un échange incessant de matériaux; c'est l'assimilation et la désassimilation. Quelques animaux inférieurs n'ont qu'une seule propriété, la nutrition : chez eux la nutrition se confond avec la fonction. Au contraire, dans les organismes élevés, la fonction est en apparence plus isolée, elle résulte de l'activité des éléments, des manifestations de leurs propriétés (mouvement, sensibilité, sécrétion), et chimiquement elle con-

1. Onimus. *Traité d'électr. médic.* Paris, 1872, p. 475.

siste en une combinaison des molécules en présence, combinaison qui est presque toujours une oxydation.

La fonction use ce que la nutrition a lentement emmagasiné. La nutrition est une oxydation lente et un acte continu; la fonction est une oxydation rapide et un acte plus ou moins intermittent.

Quel est le rôle du système nerveux dans l'économie et comment agit-il sur la nutrition et sur la fonction? En fin de compte, il agit toujours comme une force de dégagement, et cela par l'intermédiaire du nerf; le nerf est un conducteur dont le rôle est toujours le même; il décèle et met en activité les propriétés des éléments avec lesquels il communique, il les fait fonctionner, ou, autrement dit, il provoque l'oxydation des principes immédiats qui les composent; et plus il les fait fonctionner, plus il les use. De sorte que le système nerveux serait plutôt antitrophique que trophique (Onimus); il serait trophique quand la nutrition et la fonction sont bien équilibrées; antitrophique quand l'apport ne peut plus suffire à la dépense; il y a, dans ce cas, autophagie de l'élément. Sous l'influence des lésions nerveuses que nous avons décrites (lésions irritatives), les éléments fonctionnent (ou se détruisent, ce qui revient au même) plus et plus vite qu'ils ne se nourrissent; cette usure rapide provoque des troubles dystrophiques ou atrophiques.

Je le répète, si attrayante que soit cette théorie, elle n'est encore qu'une théorie.

§ 2. TROPHONÉVROSE FACIALE

Description. — La *trophonévrose faciale*, ou atrophie unilatérale progressive de la face, peut envahir successivement tous les plans superposés qui composent la

face, depuis la peau jusqu'au squelette. L'atrophie est *unilatérale*[1].

La maladie apparaît premièrement à la peau; elle se manifeste sous forme de *taches*, blanches d'abord, plus tard colorées, isolées ou confluentes, et coïncidant ou non avec le trajet anatomique d'un rameau nerveux. Ces taches siègent en divers points, au menton, à la joue, au-dessus du sourcil; elles sont mal limitées sur leurs bords. Au niveau de la tache la peau s'amincit et se déprime, elle est dure au toucher, comme un tissu de cicatrice. La barbe, les cheveux, les sourcils, se décolorent et tombent. Le tissu cellulaire sous-cutané s'atrophie : aussi le côté de la face envahi par la trophonévrose maigrit, vieillit, et devient le siège de sillons et de creux. La sécrétion sébacée disparaît, la peau est sèche; la sécrétion sudorale est moins abondante.

Les muscles lisses de la peau sont en partie atrophiés; ils conservent leur contractilité et présentent souvent des contractions fibrillaires. On a signalé l'atrophie des muscles masticateurs (innervation du facial). Les cartilages du nez, les os de la face, le maxillaire supérieur, le maxillaire inférieur et les malaires peuvent être frappés d'atrophie. Les dents s'altèrent et tombent. La langue, le voile du palais, la luette, participent quelquefois à l'atrophie unilatérale progressive.

Les artères ne sont pas atrophiées, les sécrétions lacrymale et salivaire ne sont pas modifiées ; la température reste égale des deux côtés de la face.

Dans bien des cas, la maladie débute sournoisement, sans prodromes; d'autres fois elle est associée à une névralgie faciale, ou à des mouvements convulsifs de la face. Sa marche est extrêmement lente, elle dure quinze et vingt ans sans mettre la vie en danger; on a observé de longues rémissions et même un arrêt dans la marche progressive de l'atrophie.

1. Frémy. *Trophon. faciale*. Thèse de Paris, 1872. — Troisier. Art. FACE in *Dictionn. encyclop*. — Courtot. Thèse de Paris, 1876.

Pathogénie. — L'*étiologie* de la trophonévrose faciale est fort obscure, sa *pathogénie* n'est pas mieux élucidée. Elle est évidemment le résultat de troubles trophiques : mais sous quelle influence surviennent ces troubles trophiques? quels sont les centres, quels sont les nerfs primitivement affectés? On a émis une théorie (Gintrac, Lande[1]) d'après laquelle le tissu conjonctif serait le siège initial de la lésion trophique; le tissu cellulo-adipeux disparaîtrait, moins la fibre élastique, et il en résulterait une rétraction de la peau et une atrophie de ses éléments. On fait plusieurs objections à cette théorie; comment la concilier avec l'atrophie des parties profondes de la face, avec l'altération des os, avec la limitation précise et *unilatérale* de la maladie, alors que les lésions qui débutent par le tissu interstitiel sont essentiellement diffuses? La théorie qui place le siège initial de la trophonévrose dans le système nerveux me paraît vraie, et il n'est pas question ici de simples modifications de circulation par troubles vaso-moteurs, mais bien de troubles trophiques nés dans la sphère du nerf trijumeau, du nerf facial, et même dans la sphère du plexus cervical, car la trophonévrose faciale s'étend quelquefois jusqu'au cou.

§ 3. SCLÉRODERMIE.

Description. — La *sclérodermie* ou *trophonévrose disséminée* (Hallopeau)[2] se rapproche beaucoup par ses caractères et par sa nature de l'atrophie unilatérale de la face.

Première période. — La sclérodermie débute habituellement par des troubles de *nature nerveuse*; certains sujets

1. Gintrac. Art. Face in *Nouv. Diction. méd. et chir.*
2. Hallopeau. *Société de biologie*, 1872, séance du 7 décembre.

éprouvent dans les membres des engourdissements, des fourmillements, des élancements, des douleurs analogues aux douleurs rhumatismales. Ces douleurs reviennent par accès, peuvent durer plusieurs mois et sont parfois accompagnées d'éruptions cutanées (herpès, zona, pemphigus, ecthyma). A cette période appartiennent également des troubles de vascularisation : pâleur excessive ou congestion des téguments, crampes, contractures, hyperhydrose.

Deuxième période. — Au moment où le sclérème apparaît, il n'a pas encore acquis toute sa dureté, il est d'abord à l'état de sclérème œdémateux; mais plus tard la peau et le tissu cellulaire atteints de sclérème prennent la consistance du bois et l'aspect de la pierre.

Les *plaques de sclérodermie*[1] apparaissent aux diverses régions du corps; elles sont blanches ou foncées, suivant qu'il y a ou non accumulation de pigment. Ces plaques sont confluentes ou isolées, et le plus souvent *symétriques*[2]; la peau de la plaque est dure, amincie, indurée, analogue au tissu cicatriciel. « Cette induration toute spéciale, ayant son siège dans une étendue plus ou moins considérable de l'enveloppe cutanée, induration accompagnée d'une tension, d'un certain degré d'immobilité et d'un état de gêne des parties affectées, tel est le trait caractéristique de la maladie » (Thirial)[3].

Quand le *sclérème* siège aux doigts, ce que M. Ball appelle la *sclérodermie dactylée*, ceux-ci deviennent raides et diminuent de volume. L'atrophie scléreuse gagne souvent la paume de la main, la peau rétractée place les doigts et le métacarpe en flexion et les immobilise dans cette position. Il survient parfois des ankyloses.

Le sclérème du cou gêne les mouvements de la tête, qui semble immobilisée sur les épaules. A la face, l'affection gagne les deux côtés, contrairement à l'hémi-atrophie

1. Leroy. *De la sclérodermie.* Thèse d'agrégation. Paris, 1883.
2. Boutier. *Étude sur la sclérodermie.* Thèse de Paris, 1886.
3. Thirial. *Union médicale*, p. 402 et 614.

faciale; la figure ressemble à un masque de cire, et les orifices naturels subissent un rétrécissement considérable. Les paupières sont rétractées et renversées, les ailes du nez sont amincies et aplaties; les lèvres sont diminuées de volume, et le malade, ne pouvant ouvrir ou fermer la bouche que très incomplètement, retient mal les aliments et la salive. Les troubles de mastication et de déglutition sont d'autant plus accusés que la langue et le frein de a langue sont quelquefois frappés de sclérodermie.

Aux membres, la gêne des mouvements est en rapport avec le siège et l'étendue de la sclérodermie; les mouvements de flexion de l'avant-bras, les mouvements d'élévation du bras, sont très limités. L'affection est beaucoup plus rare aux membres inférieurs.

La sclérodermie ne reste pas toujours cantonnée au tissu cutané; la maladie atteint aussi les tissus profonds, et dans ces cas-là le mot sclérodermie n'est plus suffisant, on doit lui préférer la dénomination de *trophonévrose disséminée* (Hallopeau). Dans un cas de M. Ball[1], la maladie débuta par les doigts, avec des troubles analogues à ceux de l'asphyxie locale; puis la sclérodermie se déclara nettement, les membres inférieurs furent atteints, et il y eut même des troubles trophiques osseux; atrophie de plusieurs phalanges, ankylose de certaines articulations. Vulpian[2] a rapporté une observation de sclérodermie avec atrophie et disparition de plusieurs phalanges; ces troubles trophiques n'étaient accompagnés ni de suppuration, ni de formation de séquestres. La malade observée par M. Hallopeau n'était pas seulement atteinte de sclérodermie, elle avait de plus des atrophies osseuses et des atropathies : « la muqueuse linguale, les muscles des lèvres et de la langue, et probablement aussi ceux de l'avant-bras, étaient atrophiés; dans tous les points où la peau était profondément

1. Comptes rendus de la Société de biologie, 1871, p. 43.
2. Comptes rendus de la Société de biologie, 1871, p. 179.

atteinte. la couche graisseuse sous-jacente avait en grande partie disparu. »

On voit donc que la maladie décrite sous le nom de sclérodermie a les plus grands rapports avec l'*hémi-atrophie faciale*; il y a même des cas[1] où l'hémi-atrophie faciale n'était pas seulement limitée à la face et était accompagnée de sclérodermie sur d'autres parties du corps. Ajoutons encore que la sclérodermie a aussi quelques rapports avec l'asphyxie locale des extrémités, car elle a plusieurs fois débuté par les mêmes symptômes[2], et nous en conclurons qu'elle ne constitue pas une entité morbide bien définie.

§ 4. ASPHYXIE LOCALE. — GANGRÈNE SYMÉTRIQUE DES EXTRÉMITÉS.

Sous le nom d'*asphyxie locale*, de *gangrène symétrique des extrémités*, M. Raynaud[3] a décrit une forme de gangrène sèche, symétrique, qui frappe les extrémités, les doigts, les orteils, plus rarement les oreilles et le nez.

Description. — L'évolution de la maladie peut être divisée en trois périodes (M. Raynaud).

La *première période*, généralement insidieuse, dure de quelques jours à un mois; elle est caractérisée par des phénomènes d'asphyxie locale. Le bout des doigts devient pâle, exsangue et insensible; le sujet a des fourmillements, et une sensation de *doigt mort* analogue à ce

1. Emminghaus, *Rev. sc. méd.*, t. II, p 181 —Lépine, *Soc. de biol.*, 1873, p. 146. — Viaud. *Sclérème des adultes*. Th. de Paris, 1876, n° 87.

2. Grasset. *Mal. du syst. nerv.*, p. 135.

3. M. Raynaud. *Asph. loc. et gangr. sym. des extrém.* Thèse de Paris, 1862. Art. GANGRÈNE in *Nouv. Dict. méd. et chir.*; *Arch. de méd.*, 1874, t. I, p. 5 et 189. — Rossignol. *Gangr. sym. des extrém. chez l'enfant*. Th. de Paris, 1888. — Dominguez. *Formes atténuées de la mal. de Raynaud*. Th. de Paris, 1889.

qu'on éprouve après un grand froid. D'autres fois, le bout des doigts, au lieu d'être exsangue, devient livide; il y a stase veineuse; c'est l'*asphyxie locale*. Les parties envahies sont *symétriques*, elles donnent au thermomètre un abaissement de température qui tombe à 15 ou 18 degrés. Ces accidents surviennent d'abord par accès, puis l'intermittence disparaît, et les troubles deviennent continus. Il n'est pas rare de constater un œdème dur au bout des doigts envahis.

Dans la *deuxième période*, ou période d'état, les fourmillements du début font place à de vives douleurs. Les parties malades prennent une teinte violacée, livide, le sphacèle est imminent. La gangrène est quelquefois précédée de la formation de phlyctènes qui se rompent et laissent le derme à nu. Généralement, la gangrène est superficielle, fort limitée, elle ne dépasse pas la couche superficielle du derme et les ongles ne tombent pas toujours; mais il est des cas où la phalange entière est envahie, et les parties mortifiées deviennent noires comme du charbon. Cette seconde période dure une dizaine de jours et davantage.

A la *troisième* période appartiennent l'élimination des eschares et la cicatrisation; c'est un travail qui dure plusieurs mois. Quand la gangrène a été très superficielle, la pulpe des doigts est le siège de cicatrices blanchâtres, parcheminées; le bout des doigts prend une forme conique et effilée. Dans les cas plus graves, il se fait à la base de la partie gangrenée un sillon inflammatoire, siège de suppuration qui favorise la chute de l'eschare.

Dans quelques cas exceptionnels, la gangrène n'est pas bornée à l'extrémité des doigts et des orteils, elle envahit aussi les oreilles et le bout du nez (Fischer)[1], elle peut même se localiser exclusivement à ces dernières parties en respectant les doigts (Grasset[2]).

1. *Rev. des sc. méd.*, t. VI, p. 498.
2. *Montpellier médical*, juin 1878.

Étiologie. — Diagnostic. — La gangrène symétrique des extrémités est une maladie de l'âge adulte, de dix-huit à trente ans; elle est plus fréquente chez la femme. Plusieurs fois elle a paru associée à l'impaludisme (Mourson)[1], à la sclérodermie[2].

Il est probable qu'elle est provoquée par un état tétanique du grand sympathique, qui aurait pour conséquence une contracture des artérioles (M. Raynaud).

M. Goldschmidt se range à l'opinion que la gangrène symétrique des extrémités et la sclérodermie doivent prendre place dans le même cadre nosologique; l'endartérite oblitérante lui paraît être la lésion primaire et dominante, lésion peut-être associée à un trouble nerveux[3].

Le *diagnostic* doit être fait aux différentes périodes de la maladie. Il ne faut pas la confondre avec la sensation du *doigt mort* qui se retrouve dans l'*onglée*, suite de refroidissement, et dans l'hystérie (Armaingaud[4]). J'ai signalé et décrit le symptôme du *doigt mort* dans la maladie de Bright; on a même observé en pareil cas la gangrène de l'extrémité des doigts.

La gangrène dite *sénile* est due à des lésions vasculaires; elle n'est pas symétrique, elle se limite à un seul foyer.

1. *Arch. de méd. nav.*, 1869, p. 211.
2. Apolinaro et Grasset. *Montpellier médical*, 1878.
3. Goldschmidt. *Gangrène symétrique* (*Ann. de méd.*, mai 1887).
4. *Rev. des sc. méd.*, t. X, p. 548.

TABLE DES MATIÈRES

DU TOME II

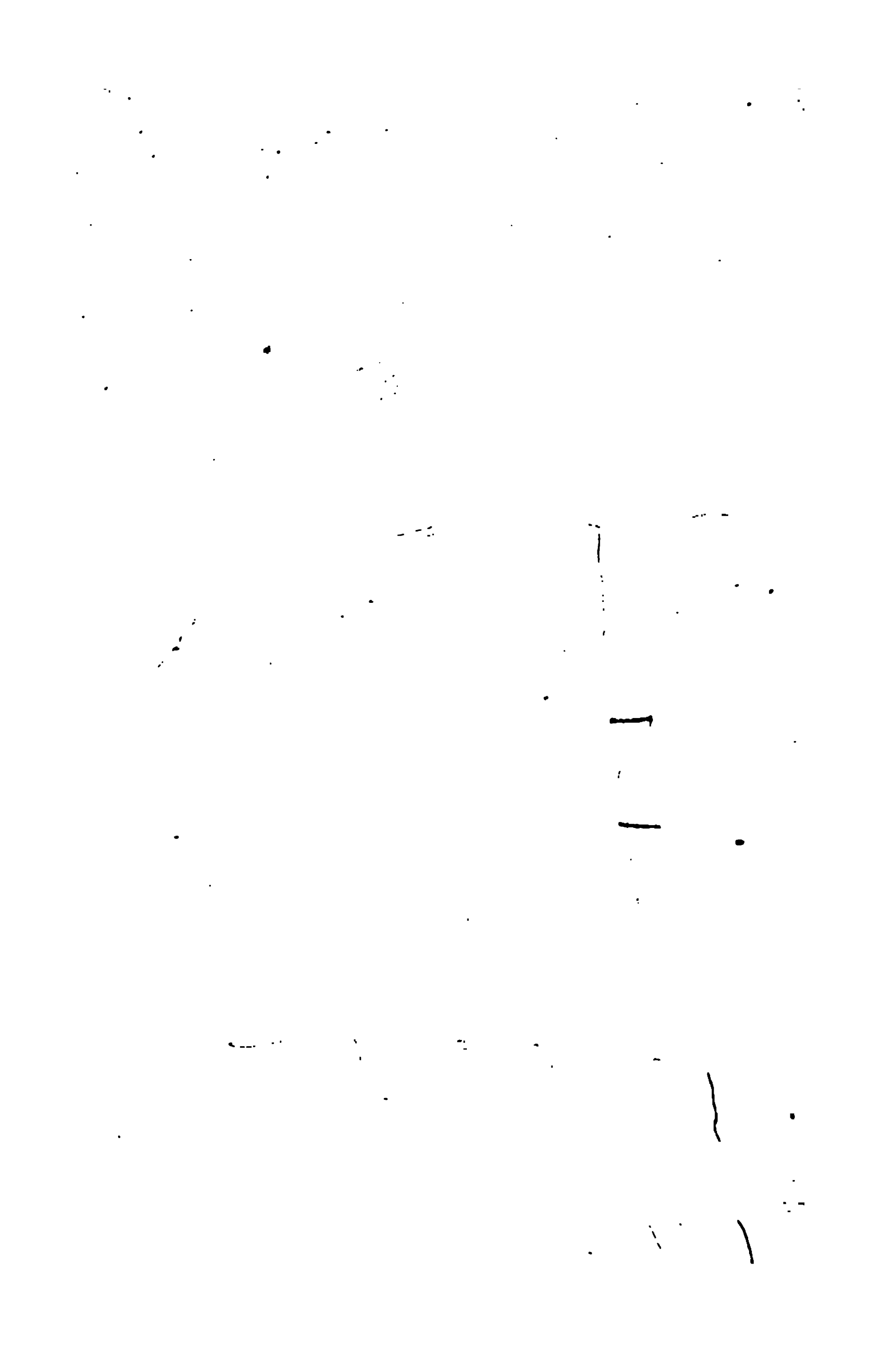
TROISIÈME CLASSE

Maladies de l'appareil urinaire.

QUATRIÈME CLASSE

Maladies du système nerveux.

35797. — Imprimerie Lahure, rue de Fleurus, 9, à Paris.






L46 Dieulafoy, G. 95260
D56 Manuel de pathologie
v.2 interne.
1897
NAME
DATE DUE

